

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1912

THÈSE

N^o.....

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

Paralysie Générale juvénile

PAR

SOPHIE DANIUCHEVSKY

Née à Orany (Russie), le 7 Juin 1887

Président : M. GILBERT BALLET, Professeur



PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

JULES ROUSSET

1, rue Casimir-Delavigne, et rue Monsieur-le-Prince, 12

1912

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.....	M. D. LANDOUZY
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	NICOLAS
Physiologie.....	CH. RICHET
Physique médicale.....	WEISS
Chimie organique et chimie générale.....	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générale.....	ACHARD
Pathologie médicale.....	WIDAL
Pathologie chirurgicale.....	TEISSIER
Anatomie pathologique.....	N.
Histologie.....	PIERRE MARIE
Opérations et appareils.....	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.....	HARTMANN
Thérapeutique.....	POUCHET
Hygiène.....	MARFAN
Médecine légale.....	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée.....	LETULLE
Clinique médicale.....	ROGER
Maladies des enfants.....	DEBOVE
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en- céphale.....	LANDOUZY
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GILBERT
Clinique des maladies du système nerveux.....	CHAUFFARD
Clinique chirurgicale.....	HUTINEL
Clinique ophtalmologique.....	GILBERT BALLE
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GAUCHER
Clinique d'accouchement.....	DEJERINE
Clinique gynécologique.....	PIERRE DELBET
Clinique chirurgicale infantile.....	QUENU
Clinique thérapeutique.....	RECLUS
	SEGOND
	DE LAPPERSONNE
	N.
	BAR
	PINARD
	RIBEMONT DES
	SAIGNES
	POZZI
	KIRMISSON
	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
BALTHAZAR	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL PIERRE	LEQUEUX	REITTERER
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RATHERY
BRINDEAU	GREGOIRE	LEPER	RICHAUD
BROCA ANDRÉ	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET ANDRÉ	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE MARCEL	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES CHERS PARENTS

*Faible témoignage de ma profonde
affection et de ma vive reconnais-
sance.*

340

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RICARD
(Stage de 1908)

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SCHWARTZ
(Stage de 1909)

M. LE PROFESSEUR CHANTEMESSE
(Stage de 1910)

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MÉRY
(Stage de 1910)

M. LE PROFESSEUR BAR
(Stage de 1911)

A LA MÉMOIRE DE MON CHER MAITRE

M. LE PROFESSEUR DIEULAFOY

415

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GILBERT BALLET

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*En remerciement de l'honneur qu'il
nous a fait en acceptant d'être
notre juge.*

A MON CHER MAÎTRE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAIGNEL-LAVASTINE

MÉDECIN DES HOPITAUX

*Qui a bien voulu nous guider dans
notre travail, hommage de ma
profonde reconnaissance.*

Introduction

En clinique, on peut distinguer trois variétés de Paralysies générales, selon l'âge du sujet ou l'ordre d'apparition du premier symptôme. En premier lieu, la plus anciennement connue est la paralysie générale progressive de l'adulte. Puis la paralysie générale infantile, frappant les enfants avant la puberté, et enfin la paralysie générale juvénile, faisant son apparition de la puberté à 20-22 ans.

Il importe de dire que les trois variétés présentent, au point de vue clinique et étiologique, de grands rapprochements. Il est à peu près universellement admis aujourd'hui que les trois variétés relèvent de la syphilis ; la paralysie générale progressive de l'adulte d'une syphilis acquise ; les deux autres de syphilis héréditaire ou acquise dans l'enfance, la paralysie générale apparaissant 10-15 ans après le chancre.

D'après les observations que nous avons pu recueillir et, en particulier, les trois observations qui nous ont été communiquées par M. Laignel-Lavastine, que nous remercions de son extrême obligeance, nous voyons que la paralysie générale juvénile

est une variété nettement individualisée de la paralysie générale dont elle présente, à quelques nuances près, la symptomatologie et anatomie pathologique.

Nous allons exposer, dans les chapitres qui vont suivre, l'histoire de la question, les principales observations que nous avons pu recueillir. Nous en tirerons quelques considérations cliniques et anatomopathologiques qui nous conduiront à une théorie pathogénique de l'affection.

Historique

Ce fut Clouston qui, le premier, en 1877, décrivit la Paralyse générale juvénile : jusqu'à cette époque on considérait que la Paralyse générale était une affection de l'adulte.

Bientôt après a été publié en Angleterre, en 1881, par Turnbull, un autre cas.

Mais ces deux observations n'ont pas fait beaucoup de bruit, puisqu'on continuait à considérer la Paralyse générale comme exclusivement maladie de l'adulte.

C'est depuis Régis qui, en 1883, a publié, dans l'*Encéphale*, un cas de Paralyse générale juvénile, que commencent à apparaître de nombreuses observations. Et déjà, en 1898, Régis signalait 70 observations.

En même temps apparaissent les thèses de Thiry (1898) et de Delmas (1899).

Dans les 12 dernières années, on a publié beaucoup d'autres cas, tant en France qu'à l'étranger.

On peut signaler les travaux de Fröhlich (1901), Hirschl (1901), Firpi (1906), Louvrier (1907), Falk (1908), Klineberger (1908) et enfin d'Arsimoles et Halberstadt (1910).

Documents Anatomo-Cliniques

Nous avons pu recueillir un certain nombre d'observations concernant la paralysie générale juvénile, dont nous donnons ci-dessous le résumé, en ayant soin de les classer en deux groupes :

1° Observations qui n'ont pas été suivies d'autopsie (la famille s'opposant à l'autopsie ou bien l'observation s'arrêtant avant la mort du sujet).

2° Observations suivies d'autopsie.

Celles-ci, à leur tour, peuvent être classées en deux groupes :

a) Avec examen seulement macroscopique.

b) Avec examen macroscopique et microscopique.

En plus de ces observations, nous pouvons ajouter quatre autres observations inédites dues à l'obligeance de M. Laignel-Lavastine, dont une a pu être suivie par nous dans le service de M. le Professeur Gilbert Ballet, où le malade se trouve actuellement.

Observations sans Autopsie

1° Observ. (Apert, Lévy-Fraenkel et Ménard). — Résumé

Tabes et paralysie générale juvénile chez une fillette qui a contracté la syphilis à 2 ans 1/2.

La paralysie est surtout caractérisée par certains troubles de caractère et certaines bizarreries : fugues, colère violente. Crise épileptiforme et comateuse.

Pas de signes physiques.

Coexistence des tabes chez la mère et le père.

2° Résumé. (Brissaud et Cy.)

Fille de 19 ans. Père paralytique général. Mère hystérique.

Infantilisme ; manque de poils. Seins mal développés. Règles apparues tard ; sont suspendues. Face asymétrique. Strabisme de l'œil gauche.

Evolution progressive des troubles moteurs et psychiques habituels de la paralysie générale.

Lymphocytose et albuminurie.

3° (Brinad et Brissot)

Paralysie générale chez une jeune fille chez laquelle on ne trouve pas d'antécédents syphilitiques, ni acquis, ni héréditaires.

4° Résumé (Carrier et Carle)

Fille de 17 ans. Mère a eu la syphilis 3 ans avant la naissance de la malade.

Début peu après l'apparition des règles. Jusque là d'intelligence faible.

Pas de maladies graves, mais une prédisposition aux coryzas. Croûtes dans le nez ; démangeaisons.

Début par bégayement, changement du caractère. Irritabilité. Indifférence. Perversion des facultés. Baisse de la mémoire et de l'attention.

Démence simple sans délire, mais avec satisfaction. Illusions. Impulsions subites.

Troubles somatiques très marqués : tremblement fibrillaire de la langue, ondulation des lèvres. Embarras de la parole. Inégalité pupillaire ; retard des réflexes à la lumière. Réflexes tendineux exagérés. Gâtisme.

Après un traitement intense, amélioration notable, allant presque jusqu'à la guérison complète, mais réapparition de tous les symptômes avec aggravation.

5° Résumé (Charcot et Dutil)

Garçon de 16 ans, admis à la Salpêtrière le 20 décembre 1891.

Grand-père paternel mort hémiparétique et aphasique. Grand-mère morte après avoir été paralysée pendant 11 mois. Cousin germain a des dérangements du cerveau.

Père ancien buveur. Mère morte de fluxion de poitrine. 18 enfants, dont 15 morts en bas âge, 3 autres bien portants.

Le malade a eu la rougeole sans complications.

Son intelligence, jusque là vive, commence à baisser à l'âge de 14 ans ; il n'est plus capable de continuer son travail. Changement du caractère. La parole devient bredouillante.

A 15 ans, ictus congestif ; deux mois avant l'entrée, devient gâteux.

Arrêt de développement physique. Hébétude. Démence simple, sans délire. Troubles somatiques marqués. Attaques d'épilepsie sensitive. Céphalée frontale.

Pas de stigmates hérédosyphilitiques.

6^e Résumé (Cestan et Combéleran)

Fille de 19 ans. Père buveur. Mère a eu 5 grossesses, dont une fausse-couche et un enfant mort en bas-âge.

Antécédents personnels. — Développement physique un peu retardé. Retard intellectuel.

A 16 ans, premiers rapports sexuels ; mais la malade affirme ne pas avoir présenté de signes de la syphilis.

A 17 ans, changement du caractère ; apathie, émotivité. Troubles de la marche et de la parole.

A 19 ans, troubles somatiques intenses. Lymphocytose. Démence globale tranquille, sans délire.

7° Résumé (Claude et Touchard)

Garçon de 16 ans.

Depuis un an a dû cesser le travail : affaiblissement intellectuel.

Infantilisme. Gros, court ; paraît plus jeune que son âge. Aucun signe de puberté. Trouble de la parole, de l'écriture. Tremblement de la langue. Inégalité pupillaire. Troubles de la réflectivité irienne.

Lésion de la macula à l'œil droit. La papille est trouble. La vision est réduite.

Lymphocytose. L'arrêt de développement paraît avoir précédé la démence.

Les troubles psychiques sont peu accentués.

8° (Clouston)

15 ans. Père syphilitique. Mère morte en couches, atteinte peu après la naissance de la malade, d'abord de névralgie très intense, puis des troubles mentaux, avec idées délirantes. 8 grossesses, dont 5 mort-nés.

Antécédents personnels. — Intelligence développée. Bien portante. Dents d'Hutchinson. Seins rudimentaires. Jamais menstruée. Aspect enfantin. A 15 ans, attaques d'eczéma à la tête ; puis obtusion, amnésie, indolence progressives.

Admise à l'asile en 1890 (16 ans).

Démence avec quelques idées délirantes de grandeur (se croit apparentée à la reine et connaît l'inspecteur).

Très enfantine dans son aspect, ses manières, son langage.

Tous les signes physiques de la paralysie générale. troubles vaso-moteurs.

9° Résumé (Colin)

19 ans, malade depuis 2 ans $\frac{1}{2}$.

Antécédents héréditaires. — Père buveur. Mère a eu 8 enfants, dont 3 morts en bas âge de convulsions.

Antécédents personnels. — En 1905, le malade a eu une phalange détachée par une machine. Depuis ce moment, l'intelligence commence à baisser de même que la mémoire. Crises de colère. Etourdissements. Vertiges. Troubles de la motilité. Embarras de la parole. Gâtisme. Pas d'ictus, ni d'attaques épileptiformes. En 1905, rentre à Villejuif. A ce moment il a l'aspect d'un idiot ou d'un dément. Affaiblissement complet de l'intelligence avec quelques lueurs.

Infantilisme très prononcé.

Faiblesse musculaire. Tremblement du côté gauche du corps. Réflexes tendineux diminués. Signé de Babinski surtout à gauche. Parole saccadée, traînante. Tremblement de la langue et des lèvres. Ecriture troublée. Inégalité pupillaire. Gâtisme.

10° Résumé (Deway)

19 ans, entre à l'asile le 30 décembre 1897.

Alcoolisme et syphilis du père.

Antécédents personnels. — Pneumonie à 5 ans. Développement normal jusqu'à l'âge de 17 ans. A cette époque, première manifestation de l'affection. La même année, mordu par un chien enragé, traité à l'Institut Pasteur. Un mois après, baisse de l'intelligence. Faiblesse dans les jambes.

Signes somatiques et psychiques habituels de la paralysie générale.

Très rarement, délire avec idées de persécution.

11° Résumé (Deway)

Antécédents héréditaires. — Nuls.

Antécédents personnels. — A 3 ans, arthrite tuberculeuse tibio-tarsienne. A 14 ans, tuberculose pulmonaire.

A 15 ans, amélioration de la tuberculose et apparition des troubles intellectuels.

A 20 ans, signes nets de la paralysie générale. Nouvelle poussée aiguë de tuberculose,

12° Résumé (Fournier)

Garçon de 17 ans.

Antécédents héréditaires. — Plusieurs cas d'apoplexie chez les ascendants. La mère a eu 6 grossesses, dont 5 morts-nés.

Antécédents personnels. — Vif, intelligent ; pas de maladies antérieures, sauf une kératite, et des suppurations derrière l'oreille.

A 12 ans, au lit, attaque apoplectiforme suivie d'hébétéude, d'hémiparésie gauche, ptosis gauche. A l'école se montre moins intelligent.

A 14 ans $\frac{1}{2}$, crises (maux de tête et du ventre ; parésie de la jambe gauche).

A ce moment, difficulté progressive de la marche.

Bientôt affaiblissement mental.

Embarras de la parole, tremblement.

A l'entrée à l'hôpital. — Démence simple, sans délire.

Infantilisme. Signes habituels. Pas de gâtisme.

13° Fournier)

17 ans. Intelligence normale. Pas de maladies graves. Règles à 14 ans ; suppression au bout de quelques mois. A ce moment, diminution physique et mentale progressive.

Démence simple, sans délire.

Signes physiques habituels. Pas de gâtisme.

14° Résumé (Garnier)

Garçon de 14 ans. Intelligence supérieure à la moyenne.

Début à 13 ans, par des signes physiques. Marche progressive.

Démence avec délire.

15° Résumé (Mlle Giry)

19 ans.

Antécédents héréditaires. — Père paraît bien portant. Mère a eu une fausse couche ; 4^e enfant a présenté à 2 ans des phénomènes méningés ; elle a de l'inégalité pupillaire.

Antécédents personnels. — A 11 mois, l'enfant et sa nourrice ont présenté une éruption.

Démence simple, sans délire.

Troubles somatiques habituels.

Lymphocytose abondante.

16° Résumé (Idrac)

Fille de 19 ans. Père buveur. Mère a eu une fausse couche.

A 17 ans, modification du caractère.

Baisse de l'état mental. Troubles de la parole et de la démarche.

A 19 ans, troubles somatiques très intenses.

Ponction lombaire positive.

Démence globale, sans délire.

Attaques convulsives avec gâtisme.

A 20 ans, traitement mercuriel avec légère amélioration, mais les principaux signes persistent.

17° (Joffroy)

23 ans. Infantile, demi-imbécile, au corps grêle, au visage enfantin et glabre.

Persistance des cartilages épiphysaires.

Début par exaltation intellectuelle et après baisse de l'intelligence et apparition des signes physiques.

Lymphocytose.

Traitement par l'extrait thyroïdien — accroissement de la taille.

18° Jouchenko (empruntée dans la thèse de M. Delmas).

Résumé

Garçon de 14 ans.

Antécédents héréditaires. — Syphilis. Mère a eu 5 avortements.

Antécédents personnels. — Convulsions dans les premiers mois. Développement lent.

Intelligence ordinaire.

Début par changement du caractère et baisse de l'intelligence.

Tous les signes physiques et psychiques.

19° (Jouchenko)

Antécédents héréditaires. — Oncle et deux frères aliénés.

Début à 14 ans, par l'insomnie, tristesse et peur. Changement du caractère.

Démence complète.

Après un traitement iodo-bromuré amélioration notable, mais bientôt après rechute et aggravation.

20° (Jouchenko)

Frère de la précédente.

Début à 15 ans par changement du caractère. Hallucinations.

Taille moyenne. Malformations.

Sensibilité exagérée.

Démence progressive.

Les signes physiques ne sont pas très prononcés.

21° (Leroy)

Jeune fille de 19 ans, atteinte de paralysie générale ayant débuté vers l'âge de 13 ans. Au point de vue mental, on constate une démence simple, sans délire, apathie et insouciance.

Physiquement : hésitation de la parole, inertie pupillaire ; incoordination motrice des jambes ; exagération des reflexes avec clonus du pied et de la rotule du côté gauche.

2 ponctions lombaires-positives.

22° Résumé (Moussous)

Père névropathe, mère peu intelligente, avortement.

Antécédents personnels. — Hérédo-syphilis probable ; hémoglobinurie paroxystique.

Infantile.

A 15 ans : Baisse de l'intelligence ; changement de caractère. Affaiblissement de la vue.

A 16 ans, syndrome presque complet de paralysie générale.

Evolution rapide.

23° Résumé (Mondor)

13 ans.

Antécédents héréditaires. — Père a de l'inégalité pupillaire et de l'amnésie. La mère a eu des fausses couches.

Retard du développement de la puberté.

Troubles somatiques prononcés.

Démence, sans délire. Lymphocytosé.

24° Résumé (Mondor)

16 ans. — Mère a eu des fausses couches.

Troubles somatiques habituels.

Immobilité et déformation des pupilles.

Démence sans délire. Satisfaction.

Emotivité.

Lymphocytose.

25° (Pactet)

19 ans. Début à 14 ans.

Quelques convulsions en bas âge. Rougeole.

Jusqu'à l'âge de 14 ans, normal.

A cet âge, il commence à s'acquiescer moins bien de ces occupations. Fugues. Baisse de l'intelligence, parole défectueuse, marche incertaine.

A l'entrée à l'asile : Développement physique normal. Affaiblissement intellectuel. Parole hésitante, démarche incertaine ; réflexes rotuliens exagérés.

Euphorie.

Ponction lombaire négative.

26° (Régis)

19 ans.

Antécédents héréditaires. — Bisaïeule maternelle morte folle. Oncle mort paralytique général (?). Un cousin

aliéné. Grand-père et grand'mère maternels — cousins au second degré.

Antécédents personnels. — Intelligence moyenne. Bien portant jusqu'à 18 ans. A ce moment, quelques singularités. Ictus congestif (?) Changement de caractère.

Affaiblissement physique et mental progressif.

Démence paralytique simple, sans délire.

Signes physiques très marqués.

Rémission, puis aggravation nouvelle.

Attaques épileptiformes, marasme, escharres. Mort.

27° (Régis)

17 ans.

Antécédents héréditaires. — Père arthritique. Mère très nerveuse.

Antécédents personnels. — Enfant naturel. Intelligence moyenne. Assez bien développé. Eruption syphilitique infantile. A 10 ans, coup de sang dans les deux yeux. A 16 ans, subitement ptosis droit persistant. Baisse graduelle de l'intelligence et lourdeur de la marche.

Excitation, violences. Onanisme.

Entré à 18 ans $\frac{1}{2}$ à l'asile.

Démence simple. Signes physiques très accusés.

Légère rémission et puis rechute.

Mort dans le marasme.

28° (Régis)

17 ans. Intelligente. Régulée à 14 ans, arrêt au bout de quelques mois. Depuis ce moment, diminution physique et mentale, lentement progressive.

Tous les signes de la paralysie générale à forme démente, sans délire.

29° (Régis)

Antécédents héréditaires. — Plusieurs cas d'apoplexie chez les ascendants. Mère : 6 grossesses dont 5 morts-nés.

Antécédents personnels. — Vif, éveillé, intelligent.

Diverses suppurations.

A 12 ans, attaque apoplectiforme.

A 14 ans, crises mal définies.

A 14 ans $\frac{1}{2}$, apparaît le premier signe de l'affection.

A 21 ans, démence sans délire. Signes physiques habituels.

30° (Régis et Anglade)

Père tuberculeux.

Antécédents personnels. — Intelligence faible.

A 11 ans, otorrhée double persistante.

A 13 ans, zona.

Réglée à 18 ans irrégulièrement.

A 19 ans, premiers signes : indifférence, paresse intellectuelle et physique.

Embarras de la parole. Marche hésitante.

Marche progressive.

Démence euphorique. Les troubles moteurs et réflexes très accusés.

31° (Régis) Résumé

Antécédents héréditaires. — Grand-père paralytique. Père buveur, mort de rupture d'anévrisme. Mère : une fausse couche ; un enfant mort-né, une fille atteinte de l'incontinence des urines.

Antécédents personnels. — Coryza à 6 mois. Rougeole, coqueluche à 6 ans.

A 6 ans $\frac{1}{2}$, faux-pas avec chute et fracture du col chirurgical de l'humérus, guérie vite. A 8 ans, hémoglobinurie qui se répète tous les hivers.

Vif, éveillé.

Début par baisse de l'intelligence.

Changement du caractère.

Quelques signes physiques.

A 16 ans. Infantile.

Tremblement ; mâchonnement. Marche hésitante. Embarras de la parole ; troubles de l'écriture. Inégalité pupillaire, affaiblissement de la vue. Réflexes rotuliens vifs. Légère lymphocytose. Albuminurie.

Démence. Satisfaction ; quelques idées de grandeur, de persécution transitoires.

Marche progressive.

Quelques ictus. Gâtisme.

La réaction de Wassermann est positive.

32° (Sollier) Résumé

Fille de 17 ans.

Antécédents héréditaires. — Grand-père mort de ramollissement cérébral. Père syphilitique. Mère très nerveuse, sourde, 2 accouchements avant terme.

Antécédents personnels. — Eruption cutanée à 3 ans. Troubles cérébraux (méningite ?).

Coléreuse. Intelligente.

Début à 11 ans par baisse d'attention.

Marche progressive.

Démence complète sans délire avec tous les troubles somatiques.

33° (Strümpell)

13 ans.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique.

Antécédents personnels. — Enfant débile. Intelligence moyenne. Eruption cutanée dans l'enfance.

A 13 ans, attaque suivie de parésie passagère du bras droit et de la jambe gauche.

Pendant un an, répétition de ces attaques tous les mois. Dès le premier, paresseuse inattentive, puérile, puis troubles de la parole ; marche incertaine. De temps en temps douleurs dans l'abdomen et par intervalles gâtisme nocturne. Admise à la clinique en 1887.

Démence paralytique simple sans délire. Effacement intellectuel très marqué. Niaiserie. Courts accès d'excitation. Tous les signes physiques. Marche ataxique et incertaine. Rémission et rechute.

34° (Vrain)

17 ans.

Antécédents héréditaires. — Père buveur. Mère affaiblissement intellectuel et mélancolie. Excitation. Insomnie.

1° sœur névropathe ; 2° sœur débilité mentale ; 3° malade ; 4° mort de convulsions.

Antécédents personnels. — Doux, aucun excès, syphilis ?

A 16 ans, maux de tête violents et fréquents, puis triste, taciturne ; baisse de l'intelligence et surtout de la mémoire. Un peu plus tard une attaque congestive suivie de parésie droite temporaire. Aggravation progressive, 2 nouvelles attaques. Quelque temps avant son entrée à St-Anne, embarras de la parole. Niaiserie.

Démence simple sans délire. Signes physiques accentués. Un peu de congestion des conjonctives. Gâtisme. Gloutonnerie. Mort de phtisie pulmonaire.

II. — Observations avec Autopsie

a) 1° (Legrain) Résumé

17 ans.

Antécédents héréditaires. — Bisaïeule déséquilibrée. Grand'tante morte à 7 ans, déjà menstruée, exaltée. Grands-oncles déséquilibrés. Père névropathe. Grand-père maternel déséquilibré, alcoolique. Tante hystéro-épileptique. Mère émotive, strabique. 3 enfants morts en bas âge de convulsions.

Antécédents personnels. — A la naissance avait deux dents bien développées.

A 6 semaines, hydrocèle. A 6 mois jusqu'à 16 mois arrêt de développement. A partir de 2 ans, dégénérescence.

Anomalies de développement psycho-physique. Troubles de l'humeur, du caractère, des instincts, etc., se compliquent avec l'âge. Colères, violences. Affectivité exagérée. Caractère difficile. A l'école insuffisant.

Sensibilité a subi un trouble profond. Onanisme. Bientôt, arrêt de l'intelligence. En 1889, premiers troubles sensitivo-moteurs. Vertiges. Congestion cérébrale avec érythrospie. Maux de tête.

Entrée à l'hôpital en 1890.

Arriéré, simple de l'intelligence avec déséquilibration des facultés morales et des instincts. Asymétrie crânio-

faciale. Singulière dentition. Marche progressive avec apparition de tous les signes de la paralysie générale.

Amaigrissement. Quelques ictus.

Mort de fièvre typhoïde.

Autopsie. — Cerveau : Par endroits suffusions sanguines. Anfractuosités comblées par une substance séro-gélatineuse.

Quelques plaques laiteuses. Circonvolutions normales pas d'atrophie. A gauche, en arrière du pli courbe, affaïssissement de la substance cérébrale. Méninges épaissies. un peu adhérentes.

Foie. — Dégénérescence graisseuse.

Rate. — Hypertrophiée.

Reins. — Dégénérescence graisseuse.

Poumons. — Emphysème. — Base gauche adhérente en avant.

Intestins. — Plaques de Peyer ulcérées.

2° (Ballet)

19 ans. Stigmates de syphilis héréditaire. Os du nez écrasés à la base. Dents mal conformées. Tibias fortement incurvés. Démence simple, avec idées délirantes, de grandeur (se croit colonel, possède un grand nombre d'actions du chemin de fer). Ce délire disparaît très vite et le malade tombe dans un état de démence très rapide et très accusée. Dès le début, inégalité pupillaire, troubles de la parole, tremblement des membres ; marche difficile.

Mort.

Autopsie. — Lésions caractéristiques de la paralysie générale.

3° Résumé (Rey et Manière)

Père paralytique général.

Début par changement du caractère.

Marche progressive et apparition de tous les signes de la paralysie générale. Attaques épileptiformes, amenant la mort.

Autopsie. — Epaississement et aspect laiteux des méninges. Adhérences. Granulaisons ventriculaires.

4° Résumé (Saporito)

Antécédents héréditaires. — La mère a eu 7 grossesses et le malade est seul à terme.

Antécédents personnels. — Marché et parlé à 2 ans, à 7 ans, fièvre typhoïde.

Intelligent. Doux, affectueux.

Début par changement du caractère.

Infantile. Malformation dentaire. Signes physiques habituels.

Démence complète, sans délire.

Gâtisme. Accès épileptiformes.

Mort en marasme.

Autopsie. — Lésions caractéristiques.

5° (Savage)

17 ans. Pas de névrose dans la famille.

Antécédents personnels. — Grande, maigre, voûtée.

Intelligence moyenne. Scarlatine. Bronchite ; otorrhée

purulente ancienne. Régée à 14 ans, suppression à 16 ans. Baisse progressive de l'intelligence. Troubles de la parole. Céphalée ; douleurs dans les oreilles ; accès de pleurs. Puis diminution de la vue ; démarche chancelante ; attaques fréquentes de vomissements ; crampes dans la main droite. Inégalité pupillaire. Atrophie optique.

Démence simple, sans délire. Intelligence molle ; niaise, taciturne. Signes physiques bien marqués : ne peut se tenir debout. Gâteuse. Langue déviée à gauche. Contraction des jambes. Syncopes répétées avec Cheyne-Stokes.

Morte dans une de ces attaques.

Autopsie. — Atrophie du cerveau, surtout antérieure. Hydrocéphalie interne. Épaississement épendymaire.

Adhérences méningo-encéphaliques.

6° (Clouston)

16 ans.

Antécédents héréditaires. — Grand-père et oncle morts de ramollissement cérébral. Demi-frère maternel paralytique.

Antécédents personnels. — Enfant naturel. Esprit lourd.

Début à 16 ans, par affaiblissement mental et physique progressif.

Démence simple, sans délire. Attaques congestives.

Mort à 19 ans, dans le marasme avec escharres.

Autopsie. — Atrophie des circonvolutions. Adhérences plus marquées au niveau des lobes frontaux.

7° (Turnbull)

15 ans.

Antécédents héréditaires. — Père mort paralytique général quelques mois après son fils.

Mère a eu des attaques épileptiques un an avant la naissance du malade.

Antécédents personnels. — Esprit lourd ; aspect enfantin. Jusqu'à 10 ans, bien portant.

A 10 ans, attaque congestive suivie d'hémiplégie, d'obtusité mentale, d'embarras de la parole transitoire.

A 12 ans, affaiblissement mental marqué. Irritabilité. Embarras de la parole entre 15-16 ans. A 17 ans, deux attaques congestives aggravant l'état.

Démence simple, sans délire. Parésie prédominante à droite. Marasme progressif, escharres. Mort.

Autopsie. — Lésions habituelles, adhérences, granulations épendymaires. Atrophie plus marquée des lobes frontaux.

8° (Wiglesworth)

15 ans.

Antécédents héréditaires. — Père buveur dans sa jeunesse. Mère morte d'une bronchite. Sur 7 grossesses, une fausse-couche, 4 enfants morts en bas-âge.

Antécédents personnels. — Esprit lourd. Mal développé. Écoulement chronique de l'oreille depuis l'âge de 2 ans, à la suite d'une chute. Jamais réglée.

A 16 ans, diminution graduelle de la mémoire, hébété, apathie ; incertitude de la marche.

A 20 ans 1/2, ictus congestif avec parésie du bras gauche. Vomissements.

Démence simple, sans délire. Signes physiques très marqués. Parésie prédominante à droite. Déviation conjugée des yeux. Attaques congestives tétaniformes. Escharres au sacrum, au pied. Mort.

Autopsie. — Lésions ordinaires. Adhérences ; granulations ; sclérose interstitielle généralisée.

b) 9° (Bjeljakow)

19 ans. Père syphilitique.

Antécédents personnels. — Enfant toujours faible. Développement physique et mental bon. Malformation du front. Coryza et otorrhée dans l'enfance. Frictions mercurielles à la suite de constatation de syphilis héréditaire.

A 19 ans, excitation, idées confuse de persécution. Admis à l'asile.

Démence simple, sans délire. Crises épileptoïdes. Mort à 22 ans.

Autopsie. — Épaississement des os du crâne, surtout dans la région frontale ; ostéophytes ; méninges épaisses, troubles, entièrement soudées à la couche corticale. Celle-ci amincie. Substance nerveuse sanguinolente ; hydrocéphalie interne ; granulations épendymaires.

Examen histologique. — Sclérose intercellulaire, dégénérescence des cellules et atrophie des tubes nerveux.

20° (Clouston)

15 ans.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique ; ulcère calleux à la jambe depuis 15 ans. Oncle paternel mort paralytique général à 30 ans. Mère bien portante. Un cousin dément. 12 frères et sœurs : 3 fausses-couches, deux morts, un d'hydrocéphalie durant l'enfance, l'autre de méningite. Un sourd-muet, épileptique et hydrocéphale. Les autres bien portants.

Antécédents personnels. — La malade est la 6^e. Bien portante, intelligente. Dents d'Hutchinson. Seins rudimentaires. Jamais réglée. Aspect infantin. 3 ou 4 attaques épileptiques par an de 6 à 9 ans. Vers 14-15 ans, perte de connaissance subite, suivie de prostration pendant 2 jours. Deux autres crises pareilles, un peu avant le début de la maladie (16 ans).

Tout d'abord, diminution de l'activité, indolence, indifférence, oublis, erreurs, diminution mentale, puis parole hésitante, difficulté de la marche, faiblesse musculaire.

Admise à l'asile à 19 ans.

Démence simple, sans délire. Signes physiques très accentués, nystagmus, taches disséminées. La choroïdite périphérique constatée par Argyll Robertson est considérée par lui comme manifestation de syphilis héréditaire.

Refroidissement des extrémités. Taches de gangrène des deux pieds avec érysipèle, puis successivement sur les malléoles, le sacrum.

Diarrhée. Mort par consommation.

Autopsie. — Lésions caractéristiques. Forte adhésion de la dure-mère à la voûte crânienne le long de la suture coronale. Fins tractus d'adhérences entre la dure-mère et l'arachnoïde. Pie-mère épaissie et résistante. Légère atrophie des circonvolutions en avant. Adhérences méningo-encéphaliques très manifestes au lobe frontal. Ventricules latéraux dilatés, avec granulations épendymaires très nombreuses au 4^e ventricule. Épaississement et adhérences des méninges rachidiennes.

Au microscope. — Dégénérescence marquée des cellules.

11° (Halberstadt et Arsimoles)

Garçon de 14 ans 1/2.

Antécédents héréditaires. — Pas de renseignements.

Antécédents personnels. — Normal jusqu'à 14 ans 1/2 (?)

Début par baisse de l'intelligence. Diminution de la force musculaire ; troubles de la marche.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis ; quelques stigmates de dégénérescence.

Les troubles somatiques sont accentués. Les réflexes exagérés. Pas de Babinski. Sensibilité normale. Aucun trouble du côté des yeux. Parole embarrassée. Démence globale, sans délire.

L'évolution lente et progressive. Mort en marasme.

Autopsie. — Épaississement et adhérences méningés. Granulations. Atrophie des circonvolutions. Ulcérations.

Au microscope. — Méningo-encéphalite diffuse.

12° Résumé (Joffroy)

19 ans. Dépression intellectuelle marquée. Idées de suicide, de persécution.

A l'âge de 15 ans, après un effort, déformation de la colonne vertébrale. Dépériorité à vue d'œil, avec troubles de la marche. Rémission. Bientôt le malade s'alite et présente tous les troubles somatiques de la paralysie générale. Gâtisme.

Autopsie. — Méninges adhérentes. Cerveau de paralytique. Moelle, dégénérescence grise des cordons postérieurs, surtout dans la région lombaire.

13° Résumé (Lalanne)

Antécédents héréditaires. — Père buveur, débauché, syphilitique probable.

Antécédents personnels. — Rien d'anormal. Intelligent, docile, laborieux. A 17 ans, il fait un voyage de 3 ans. Au bout de la 2^e année, écriture et orthographe des lettres baissent. A sa rentrée, affaiblissement notable de l'état mental.

En 1897, fut incorporé, son état ayant passé inaperçu.

En 1898, chute avec fracture de la cuisse gauche. Pendant 2 mois de convalescence, état mental s'aggrave.

Indifférence. Inertie.

Réformé en 1899.

Etat du malade. — Bien constitué, sans stigmates de dégénérescence. Paraît plus jeune que son âge. Testicules petits avec anesthésie.

Troubles somatiques habituels. Affaiblissement très notable des facultés.

En 1899, démence simple, sans délire. Satisfaction.

En 1901, ictus apoplectiforme et contraction du côté gauche. 3 jours après, secousses épileptiformes et grands mouvements spasmodiques.

Mort pendant une convulsion épileptiforme.

Autopsie. — Densité et dureté anormale des os du crâne. Pas d'adhérence de la dure-mère qui est épaissie et très vascularisée. Vaisseaux dilatés. Pie-mère et arachnoïde présentent une couche épaisse, gélatiniforme.

Le poids de l'encéphale est très réduit.

Méninges adhérentes au cortex. L'écorce est amincie. Substance blanche criblée. A la moelle, la dure-mère et arachnoïde sont épaissies. Pie-mère adhérente ; ses vaisseaux variqueux. Moelle amincie.

Au microscope. — Pie-mère enflammée.

Infiltration des parois vasculaires. Endartérite. Mésartérite dominante. Néoformation vasculaire ; infiltration de cellules rondes. Disparition des fibres tangentiellles. Cellules pyramidales atrophiées. Leucocytes. Phagocytes.

Mêmes lésions à la moelle.

Prolifération de la névroglie.

14° Résumé (Louvrier)

16 ans.

Antécédents héréditaires. — Père aveugle, troubles de la marche.

Antécédents personnels. — Rien d'anormal. Difficulté à apprendre.

Début par une fatigue croissante de la vue. Baisse de l'attention, de la mémoire. Indifférence.

Démence simple, sans délire.

Troubles somatiques habituels.

Céphalée frontale. Douleurs vagues dans le tronc et les membres. Lymphocytose.

Mort avec escharres.

Autopsie. — Méningite chronique ; malformations. Aspect rudimentaire des circonvolutions orbitaires et sphénoïdales. Quelques suffusions sanguines sous-pie-mériennes. Pas d'adhérences. Infiltration par un liquide blanc, filant.

Examen histologique. — Pie-mère épaissie, infiltrée par des cellules rondes. Quelques corps amyloïdes. Macrophages et cellules conjonctives multiples. Dilatation et sclérose vasculaires. Cortex, vaisseaux dilatés, entourés d'un manchon de lymphocytes, macrophages, cellules à noyaux allongés. Au-dessous des méninges, les cellules nerveuses ont disparu. Disparition du corps chromato-

phile. Épaississement névroglie. Hypertrophie des fibres névroglie. Disparition des fibres tangentielle.

Moelle. — Dure-mère épaissie ; infiltration pie-mérienne. Leucocytes. Sclérose et infiltration vasculaires. Dégénérescence des faisceaux de Goll et pyramidal croisé. Fibres dégénérées dans les régions antérieure et postérieure.

15° (Louvrier) Résumé

19 ans.

Antécédents héréditaires. — Père éthylique, mort d'une laryngite tuberculeuse. Mère a des cauchemars. Syphilis probable.

Antécédents personnels. — Incontinence des urines, surtout diurne, jusqu'à l'âge de 13-14 ans. Mauvais élève. Certificat d'études à 14 ans. A 15 ans, apprenti laborieux.

Début par fatigues. Etourdissements ; chutes. Troubles de l'attention. Changement du caractère.

Après un petit traumatisme, surexcitation. Tremblement des membres.

Signes physiques habituels, mais la marche et la station debout sont normales. L'état mental pas très troublé. Mémoire assez satisfaisante. Satisfaction. Emotivité. Colères. Jugement affaibli. Lymphocytose et albuminurie.

Autopsie. — Granulations de Pacchioni très abondantes, méninges épaissies, pie-mère adhérente, ventricules latéraux augmentés de volume.

Au microscope. — Pie-mère œdémateuse, infiltrée de liquide. Infiltration des lymphocytes péri-vasculaires. Cellules nerveuses disparues à la couche superficielle. A la profondeur, disparition des prolongements et des chromatophiles.

Noyaux excentriques, sans contour. Épaississement né-

vroglique. Fibres tangentielles et radiaires disparues dans le tiers externe.

Moelle. — Réseau nerveux des couches antérieures est un peu raréfié. Dans la région lombaire, disparition de quelques fibres dans les racines postérieures.

16° Résumé (Marchand)

18 ans.

Antécédents héréditaires. — Mère nerveuse, morte de péritonite. 2 fausses-couches.

Antécédents personnels. — Rougeole, coqueluche. Intelligent. Caractère sombre.

A 16 ans 1/2, affaiblissement progressif des facultés. Fugue.

Depuis, hébétude.

Démence simple, sans délire.

Troubles somatiques ordinaires.

Mort dans la cachexie.

Autopsie. — Grande quantité de liquide. Adhérences de la dure-mère. La pie-mère adhère au cortex. Ventricules élargis. Piqueté hémorragique.

Au microscope. — Méninges infiltrées des cellules rondes. Parois vasculaires épaissies, gorgées de sang. Par endroits, dégénérescence hyaloïde. Cellules pyramidales déformées, granulations chromatophiles disparues. Noyaux excentriques. Quelques cellules pigmentées. Disparition des fibres tangentielles. Prolifération névroglique.

Moelle. — Dans la région lombaire, quelques cellules pigmentées. Cellules des cornes antérieures plus altérées.

17° Résumé (Marchand et Leuridan)

Antécédents héréditaires. — Père buveur et vicieux.

Antécédents peronnels. — Rien d'anormal.

A 18 ans, accès de mélancolie, après la mort de sa mère. Fort maltraitée par sa sœur, sa santé s'altéra.

Crises d'épilepsie. 2^e attaques épileptiformes.

Amaigrissement. Règles suspendues. Ecoulement leucorrhéique fétide. Force musculaire diminuée. |

Troubles physiques habituels. Pas de troubles visuels. Gâtisme.

Démence avec idées de grandeur.

Quelque temps après, l'inégalité pupillaire apparaît.

Autopsie. — Pas d'adhérences dure-mériennes. Pie-mère épaissie et opaque, adhérences aux régions motrices. Atrophie de la substance grise dans les régions motrices. Granulations du 4^e ventricule et des ventricules latéraux. Poids du cerveau : 1.028 grammes.

Au microscope. — Méninges épaissies, très vascularisées. Cellules rondes. Pie-mère épaissie au niveau des sillons. Néoformation vasculaire, dont les parois sont entourées des cellules rondes. Noyaux excentriques. Cellules pyramidales déformées. Prolifération névroglique. Fibres tangentielles disparues.

Cervelet. — Fibrilles névrogliques épaissies. Méninges et vaisseaux enflammés.

Bulbe. — Légère sclérose des pyramides antérieures.

18° Résumé (Marchand et Nouet)

Antécédents héréditaires. — Père alcoolique. Mère, débilité mentale ; fausse-couche.

Antécédents personnels. — A 4 mois 1/2, convulsions. Jusqu'à 7 ans, crises épileptiques.

Premier pas à 18 mois, membre inférieur gauche paraît parésié. Parlé à 4 ans : parole lente, scandée. Intelligence faible. N'a jamais été réglée.

Début par une crise convulsive (tombe dans le feu et se fait des brûlures).

A l'examen : microcéphalie, voûte palatine ogivale, implantation vicieuse des dents. Malformations.

Réflexes cutanés plantaires abolis, les autres normaux. Marche hésitante. Embarras de la parole. Est considérée atteinte d'imbécillité et d'épilepsie.

Monoplégie à la suite d'une crise.

Etat mental très affaibli.

Mort dans le coma.

Autopsie. — Multiples petits foyers hémorragiques. Lésions habituelles.

Au microscope. — Lésions de la méningo-encéphalite diffuse subaiguë et sclérose cérébrale par ilots. Dans les lobes frontaux : phlébite oblitérante ; substance grise décollée de la substance blanche par une zone de ramollissement.

19° Résumé (Marchand et Vurpas)

Père syphilitique.

Antécédents personnels. — A 8 mois, éruption cutanée avec fièvre. Marché à 5 ans. Croissance lente, toujours souffrante. Intelligence normale. Réglée à 13 ans. A la suite d'un accident, à 15 ans, les règles ont disparu et sont revenues 5 ans après.

A 17 ans, lésion de la commissure labiale, croûtes sur le front et la tête.

A 17 ans, affaiblissement progressif de l'intelligence.

Indifférence. Emotivité. Idées de jalousie. Maux de tête. Baisse de la mémoire. Incapacité au travail.

A 22 ans, 2 attaques épileptiformes, avec amnésie consécutive après la 2^e attaque. Aphasie et ensuite excitation, idées de suicide.

Infantilisme. Stigmates de dégénérescence.

Démence simple, sans délire.

Signes physiques prononcés.

Autopsie. — Poids du cerveau : 1.019 gr. Ramollissement. Granulations du 4^e ventricule. Gommès.

Au microscope. — Lésions de méningo-encéphalite.

29° (Marie)

Présentation du cerveau d'un paralytique général juvénile, chez qui la réaction de Wassermann était positive.

Macroscopiquement. — Ventricules dilatés par atrophie des deux hémisphères. Granulations du 4^e ventricule. Circonvolutions chagrinées. Pie-mère opalescente en avant.

Au microscope. — Méningite fibreuse, surtout au fond des sillons ; infiltrations par petits et grands mono-nucléaires, des cellules conjonctives et des globules sanguins.

Prolifération névroglie centrale et altération vasculaire.

Cellules nerveuses altérées, déprimées et raréfiées en certains points.

21° Traduite et résumée (Mendelsohn)

Ant. hér. — Père mort cardiaque. Mère très nerveuse. 10 grossesses, dont 1 avortement, 4 morts en bas âge.

Ant. pers. — A la naissance, aspect vieillot. A 5 mois, éruption. Marché à 2 ans. Intelligence normale.

En 1898, diphtérie. Bientôt après un accès sans convulsions.

Vertiges. Troubles de la marche.

Peureux, émotif.

En 1899, n'a pas pu continuer l'école. Changement du caractère. Attentat à un incendie.

Crises apoplectiformes. Baisse progressive de l'intelligence.

A 18 ans, infantile. Organes génitaux pas développés ; le testicule gauche manque.

Hébétude. Malformations.

Démence simple, sans délire.

Signes physiques habituels.

Crises apoplectiformes et épileptiformes. Cécité.

Autopsie. — Epaississement des os du crâne. Dure-mère épaissie, adhérente. Pie-mère troublée, épaissie, adhérente par endroits.

Circonvolutions aplaties. Lobes frontaux atrophiés. Couche superficielle amincie. Parois vasculaires épaissies.

Histologiquement. — Pachyméningite, méningite encéphalique, épendymite, sclérose des vaisseaux de la base.

22° Résumé (Parhon et Urechia)

Fille de 19 ans. Début à 17 ans, par des accès convul-

sifs. Etat délirant, impulsions et agitations après une chute d'un carroussel.

Maux de tête. Vertiges.

Réflexes diminués. Réaction pupillaire paresseuse. Pas de tremblement.

Signes psychiques peu prononcés.

Ponction lombaire et Wassermann positives. Mort d'une pneumonie double.

Autopsie. — Calotte crânienne épaissie. Volumineuse, corpuscule de Pacchioni. Méninges molles épaissies et adhérentes. Cerveau atrophié, de consistance augmentée : circonvolutions réduites.

Microscopiquement. — Hyperplasie du tissu conjonctif ; infiltration leucocytaire.

Prolongements des cellules pyramidales plus longs. Noyaux déformés.

23° Résumé (Chevalier et Rémond)

Ant. pers. — Intelligence faible. Caractère doux. Quelques affections oculaires récidivantes, adénites.

Voûte ogivale. Dents d'Hutchinson.

Corps thyroïde légèrement hypertrophié.

A 14 ans $\frac{1}{2}$, affaiblissement intellectuel.

Tremblement. Embarras de la parole. Réflexes abolis. Inégalité pupillaire. Signe d'Argyll-Robertson. Gâtisme.

Démence complète et globale.

Autopsie. — Dure-mère épaissie, fibreuse. Arachnoïde opaque. Liquide céphalo-rachidien abondant. Pie-mère congestionnée, adhérente.

Atrophie de la couche corticale, surtout dans la région

Frontale ; ramollissement, congestion. Dilatation ventriculaire.

Noyaux gris irréguliers, bosselés.

Méninges médullaires épaissies.

Moelle ramollie.

Au microscope. — Déformation cellulaire. Déplacement, disparition des noyaux. Atrophie des nombreuses cellules. Infiltration des leucocytes périvasculaires et dans la pie-mère.

Prolifération névroglique.

Destruction des nombreuses fibres myéleniques, surtout superficielles.

Moelle. — Prolifération névroglique, surtout marquée autour de l'épendyme et dans les cornes postérieures.

24° Résumé (Toulouse et Marchand)

Fille de 15 ans.

Ant. héréd. — Père mort paralytique général.

Ant. pers. — Ophtalmie à la naissance. Bronchites. Marché à 3 ans. Intelligence normale. Tics. Crises épileptiformes. Infantilisme. Malformations.

Démence complète.

Signes physiques accentués.

Autopsie. — Dure-mère adhérente. Atrophie du cerveau.

Au microscope. — Pie-mère épaissie ; cellules de néoformation. Néoformation vasculaire. Cellules pyramidales déformées ; noyaux excentriques. Prolifération névroglique. Disparition des fibres tangentiellles.

Moelle. — Faisceau pyramidal sclérosé. Prolifération névroglique.

25° Résumé (Toulouse et Marchand)

Fille de 15 ans, entre à l'asile avec certificat : Imbécillité, turbulences, attaques convulsives.

A l'examen. Petite taille, amaigrissement. Infantilisme. Débilité mentale avec épilepsie possible (attaques épileptiformes).

Tous les signes physiques et psychiques apparaissent peu à peu.

Mort dans une attaque convulsive.

Autopsie. — Liquide céphalo-rachidien abondant. Cerveau atrophié. Adhérences de la pie-mère. Elargissement des ventricules. Granulations du 4^e ventricule.

Méninges médullaires congestionnées.

Au microscope. — Méninges épaissies ; cellules rondes. Dilatation vasculaire.

Vaisseaux du cortex entourés des cellules rondes. Cellules pyramidales contiennent des granulations chromatophiles. Noyaux excentriques.

Fibres tangentielle disparues.

Prolifération névroglie.

Moelle. — Mêmes lésions.

Cervelet. — Sclérose névroglie, surtout dans la couche moléculaire.

Observation inédite, due à l'obligeance de MM. Jacquin et Laignel-Lavastine

Résumé. — a) *Etiologique.* — Syphilis paternelle. Tuberculose et syphilis probables de la mère.

b) *Clinique.* — Paralyse générale débutant à l'âge de

18 ans par ictus épileptiformes ; forme démente globale euphorique sans délire, stigmates d'hérédosyphilis. Albumo et cyto-diagnostic positifs. Réaction de Wassermann. Nombreux ictus épileptiformes. Troubles moteurs très marqués ; troubles sensoriels ; symptômes irido-pupillaires. Signes de tuberculose cavitaire. Mort à 20 ans $\frac{1}{2}$ de cachexie tuberculeuse et de marasme paralytique.

c). — *Anatomo-pathologique.* — Lésions macroscopiques classiques. Opalescences pie-mèriennes ; symptômes méningo-corticaux : ulcération de la substance grise. Ependymite granuleuse.

N... Angèle, couturière, 20 ans, entre à l'asile Ste-Madeleine de Bourg, le 28 août 1911, venant de l'hôpital de C... (Saône-et-Loire).

Antécédents héréditaires. — Grand-père paternel mort accidentellement ; grand-mère paternelle morte de vieillesse, à 80 ans ; grand-père maternel, pas de renseignements ; grand-mère maternelle morte à l'âge de 75 ans, démence sénile.

Le père de la malade âgé de 46 ans, a eu la syphilis, à l'âge de 20 ans, mais ne l'a pas soignée ; marié 2 ans après, est actuellement bien portant, ne tousse pas, n'est pas buveur, ni nerveux.

La mère qui a aujourd'hui 57 ans est une fille naturelle. Elle avait 33 ans quand elle s'est mariée et ignore si elle a eu la syphilis si elle a été contaminée par son mari ; elle n'a jamais fait d'excès de boisson, mais est très nerveuse, de tempérament chétif et tousse tous les hivers depuis une trentaine d'années. Elle a eu 4 grossesses, espacées d'un an environ ; 1° un garçon mort à 15 jours, de convulsions ; 2° une fille née à terme, morte en naissant ; 3° une fille mort-née, au 8^e mois de la grossesse ; 4° la malade.

Rien à signaler dans les branches collatérales.

Antécédents personnels. — Angèle N..., est née à terme, bien constituée à la naissance, sans malformations squelettiques apparentes, elle a marché et parlé de bonne heure et n'a pas eu de convulsions de la première enfance. Pas de maladies graves à signaler, sauf à l'âge de 4 ans, une otite avec suppuration des oreilles, qui dura quelques mois, et des maux d'yeux passagers.

En classe où elle est allée de bonne heure, elle était bonne élève, apprenait facilement, avait une excellente mémoire ; aussi ses maîtresses en faisaient des éloges. Elle obtint son certificat d'études.

Les règles apparurent à l'âge de 13 ans, furent régulières et normales jusqu'en juillet 1909, début de la maladie. Depuis cette époque jusqu'à la mort, les règles n'ont jamais reparu.

A 14 ans, placée en apprentissage, elle apprit très vite le métier de couturière dans lequel elle avait même acquis une grande habileté. C'était une belle jeune fille, gaie, aimable avec ses compagnes, affectueuse pour ses parents qu'elle n'a jamais quittés.

Au dire de sa mère elle n'eut jamais la moindre amourette ; elle se montrait toujours d'égale humeur. Elle était très sobre, très ordonnée et ses seules dépenses étaient pour ses toilettes qu'elle faisait elle-même.

Histoire de la maladie. — C'est vers l'âge de 18 ans qu'apparut le premier symptôme précis de l'affection cérébrale ; Angèle eut chez elle des accidents que la mère qualifie crises nerveuses et qui n'étaient, en réalité, qu'un ictus épileptiforme avec chute, perte de connaissance, mouvements convulsifs des membres, grincement des dents, respiration stertoreuse, etc...

Depuis un mois la jeune fille était triste sans raison, avait perdu sa gaieté, recherchait l'isolement, mais travaillait encore bien.

Après le premier ictus que la mère avait soigneusement caché à la patronne d'atelier, les facultés intellectuelles et professionnelles d'Angèle N... s'affaiblissent lentement, puis un nouvel ictus se produit 3 mois après. C'est à ce moment que la malade fut renvoyée à sa mère parce qu'elle « gâchait l'ouvrage qu'on lui confiait. »

Les ictus se répétèrent à plusieurs reprises ; la mère en a compté une dizaine environ jusqu'à l'internement. Les bredouillements, les troubles de la parole ont commencé il y a un an, et les facultés intellectuelles se sont affaiblies progressivement. La malade se négligeait dans sa tenue, n'avait plus de goût à rien. Elle a des accès de pleurs et de rire sans motifs, et reste inerte sur une chaise.

Depuis 6 mois, elle est incapable de faire quoique ce soit, le gâtisme et l'impotence motrice s'installent définitivement. Aussi la famille se décide-t-elle enfin, à placer Angèle N... à l'hôpital où les médecins la soignent pour maladie nerveuse grave pendant un mois et finissent par l'évacuer sur l'asile Ste-Madeleine, le 28 août 1911, parce que « dangereuse pour elle-même et pour les autres ».

La mère affirme que sa fille n'a jamais été avec elle ni violente, ni impulsive ; qu'elle mangeait avec appétit, et plutôt avec gloutonnerie depuis un an.

Examen de la malade à son entrée à l'asile, le 29 août 1911. — Angèle est dans un état de torpeur cérébrale avec sub-coma, mutisme, impotence motrice, relâchement des sphincters.

Etat mental. — Malgré de nombreuses sollicitations, nous n'avons pu obtenir aucune réponse de la malade, il semble qu'elle ne peut articuler les mots. Elle n'exécute pas les actes commandés, même les plus simples (tirer la langue, fermer les yeux). La mimique n'exprime ni l'anxiété, ni la crainte, est plutôt atone, on note cependant dans l'hémiface droite et dans les lèvres des secousses

spasmodiques et des mouvements de trémulation. Pas de troubles des actes, ni agitation, ni dépression vraie. On a l'impression qu'il s'agit plutôt d'un état de torpeur démentielle que confusionnelle, d'anarthrie plus encore que d'aphasie.

Système nerveux. — Examinée au lit, la malade présente de la déviation de la tête et des yeux du côté droit ; les globes oculaires sont animés de secousses nystagmiformes transversales ; la sensibilité cornéenne est peu émoussée ; les pupilles sont inégales, la gauche plus grande que la droite, toutes deux déformées ; les réflexes irido-lumineux très paresseux, pas de ptosis, ni de strabisme.

On note dans tout le côté droit (hémiface, membres inférieur et supérieur) des secousses myocloniques, choréiformes, surtout marquées aux extrémités (doigts) ; état d'hypertonie dans tout le côté droit, sans trépidation épileptoïde plantaire ou rotulienne.. Le réflexe rotulien est plutôt vif ; Babinski en extension ; en comprimant fortement à travers les muscles du mollet les fléchisseurs profonds on provoque de l'extension du gros orteil (réflexe fléchisseur paradoxal de Gordon).

Du côté gauche, le réflexe rotulien paraît aboli (?) ; le Babinski est plutôt positif, mais la manœuvre de Gordon maintient nettement la flexion du gros orteil.

Tout le côté gauche semble en hypotonie. Si l'on étend la jambe sur la cuisse et la cuisse sur le bassin à droite, il se produit un mouvement d'extension du gros orteil. A gauche, le phénomène ne se produit pas. Il n'existe pas de trépidation épileptoïde de ce côté.

La station debout est impossible. Soutenue par deux aides, la malade porte tout le poids du corps sur la jambe droite, au niveau de laquelle les secousses myocloniques s'accroissent, tandis que la jambe gauche pend inerte. La malade tomberait si l'on cessait de la soutenir. On note

de la raideur de la nuque, du labiospasme et du lingospasme.

Quand on pince fortement la jambe gauche, c'est la droite qui réagit et qui se retire assez vivement ; quand on pince la jambe droite, c'est celle-ci qui réagit.

Acuité visuelle (?) : le fond n'a pu être examiné.

Goût et odorat (?) : acuité auditive paraît conservée.

Un bruit violent provoque l'occlusion brusque des paupières. Pas d'atrophie musculaire. Dermographisme intense. Relâchement des spincters. Somnolence. Pas de vomissements, pas de cris, pas de plaintes.

Etat physique et examen somatique. — La santé générale paraît compromise ; l'amaigrissement est marqué ; les yeux sont injectés, le teint pâle, les lèvres sèches, l'haleine fétide. Taille petite ; nanisme génito-mammaire ; nombreux stigmates dystrophiques de l'hérédosyphilis ; bosses frontales proéminentes ; taies de la cornée ; dents d'Hutchinson ; microdontisme, écartement des incisives ; dents crénelées en pointe ; troubles d'implantation, etc...

Pas de goître ; thorax globuleux. Pouls assez régulier : petits signes de rétrécissements mitral. Sommets submat à la percussion. Auscultation impossible, la malade ne respire pas. Ventre un peu ballonné. Rétention d'urines ; celles-ci, évacuées par catéthérisme, ne sont pas albumineuses ; pas de sucre. Pas de température.

La ponction sera faite plus tard ; actuellement l'état général est trop inquiétant.

30 août. — Même état de torpeur ; sollicitée à de nombreuses reprises, on voit que la malade voudrait parler.

D. Etes-vous contente ? R. La mimique s'éclaire un peu et exprime la satisfaction et Angèle prononce un oui à peine compréhensible, tellement il est bredouillant. Mêmes troubles moteurs ; hypertonie de la face (facial inférieur), des membres supérieur et inférieur à droite, avec secous-

ses myocloniques plus marquées au niveau des extrémités. Hypotonie de tout le côté gauche.

31 août. — La spasmodicité semble se généraliser et envahit le côté gauche.

Les membres supérieurs sont en attitude de flexion ; les mains fléchies, les pouces en pronation. Quelques secousses myocloniques et choréïformes commencent à se manifester à gauche ; ils existent toujours du côté droit. Au niveau des membres inférieurs on observe également que l'hypertonie envahit toute la jambe gauche, mais les secousses myocloniques ne se constatent pas encore. Le signe de Babinski persiste à droite et se manifeste nettement à gauche. Signe de Gordon toujours négatif à gauche. Réflexes rotuliens vifs des deux côtés. La tête et les yeux sont moins obstinément déviés vers la droite. La malade ne paraît pas comprendre les questions posées et n'exécute pas les actes commandés, même les plus simples. Gâtisme.

1^{er} septembre. — On pratique la ponction lombaire. Evacuation de 20 cc. de liquide céphalo-rachidien, clair, eau de roche, sous forte pression, en jet brusque. Précipité floconneux d'albumine par la chaleur.

Le microscope révèle une lymphocytose confluyente avec quelques gros mononucléaires. Gros polynucléaires. Albumo et cyto-diagnostic positif qui confirme l'hypothèse d'une paralysie générale juvénile formulée dans le certificat du 24 février.

Réaction de Wassermann positive dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

2 septembre. — Pas d'accidents après la ponction.

4 septembre. — La mimique est un peu plus active, le visage s'éclaire, l'œil devient mobile.

D. Votre nom ? R. Nom, on, on, on, vo, o, o, o, otre, nom.

D. Quel est votre âge ? R. Et ben, in, in, in, je, suis, i, i, i, oom, où, où...

Rire béat ; état de satisfaction. Ne peut nommer les objets usuels ; n'exécute pas les actes commandés. Gâtisme.

On lui fait tous les deux jours une série de 8 injections de biiodure de mercure.

8 septembre. — Répète les questions posées. Parole bredouillante, presque incompréhensible.

18 septembre. — Etat physique meilleur. L'hypertonie a notablement diminuée, mais il existe toujours des tremblements dans les muscles de la face, dans l'orbiculaire, des lèvres et de la face. Les réflexes rotuliens sont presque abolis. Le Babinski se fait en flexion de deux côtés. La malade se tient un peu mieux sur ses jambes, mais la station debout n'est possible que si on la soutient ; de même pour la marche ; soutenue, Angèle marche à petits pas, d'une marche plutôt raide et semble pencher en arrière, comme une cérébeleuse.

Pas d'asymétrie faciale. Sensibilité paraît conservée ; les pupilles sont toujours très déformées.

P. D. < P. G. Kératite phlycténulaire de l'œil droit (traitée et guérie assez vite). Pas de nystagmus.

La démence paraît profonde. Echolalie très marquée. Il est impossible d'obtenir une réponse adéquate aux questions posées. La malade n'exécute pas les actes simples commandés (tirer la langue, ouvrir la bouche, etc...) Elle est plutôt aimable, bienveillante, cherche à embrasser le médecin, et rit d'un rire large, épanoui, béat.

Le ton de l'humeur est habituellement euphorique, entrecoupé parfois de courtes périodes de tristesse, avec pleurs subits et fugaces.

Elle est incapable de manger seule. Malgré de nombreuses tentatives antérieures, il nous a été impossible d'obtenir un seul spécimen d'écriture de la malade qui

ne paraît plus savoir tenir un porte-plume. De même pour la lecture, nos tentatives ont été vaines.

Pas d'escharres malgré le gâtisme et la diarrhée. Signes de tuberculose des sommets : craquements et râles humides.

15 octobre. — Un léger ictus épileptiforme survenu le soir, de courte durée, caractérisé par un cri, avec perte de connaissance, écume aux lèvres, mouvements convulsifs généralisés.

16 octobre. — Le lendemain, rien ne subsiste : la malade paraît seulement un peu plus obnubilée qu'auparavant, mais elle se lève encore, marche avec un aide et reste sur sa chaise.

10 novembre. — Nouvel ictus épileptiforme avant les mêmes caractères que le précédent, mais de plus longue durée (une heure).

11 novembre. — Même soutenue, la malade ne peut plus se tenir sur ses jambes.

14 novembre. — Définitivement grabataire, Angèle est cependant encore aimable et souriante.

D. Etes-vous bien ? R. Bien, in, in, in, je suis, i, i, i... (dit dans un rire épanoui).

1^{er} décembre. — Toutes les nuits de 11 h. à minuit, la malade pousse des cris perçants (véritables cris cérébraux). Va à la selle et urine régulièrement.

15 décembre. — Signes nets de tuberculose cavitaire des deux sommets. Amaigrissement marqué ; les membres supérieurs et inférieurs se rétractent. Pas d'ictus nouveaux.

3 janvier 1912. — Escharres commençantes : une dans la région sacrée et deux trochanteriennes. La malade est recroquevillée sur elle-même, les genoux touchant presque le menton. Amaigrissement extrême ; fontes des masses musculaires.

Une ponction lombaire pratiquée, à ce jour, révèle un

liquide toujours clair, sous forte pression, tombant goutte à goutte rapides, mais non en jet comme la première fois. Albumodiagnostic positif. Lymphocytose abondant avec polynucléose.

18 janvier. — Déchéance physique et mentale complète. L'alimentation est encore possible.

1^{er} février. — S'affaiblit de jour en jour. N'a pas eu d'autres ictus.

19 février. — La malade meurt à 7 h. du matin, lentement, de consommation tuberculeuse et de cachexie paralytique. Le fond d'œil n'a jamais été examiné. Les réflexes n'ont pas apparu durant le séjour de la malade à l'asile.

Autopsie, pratiquée le 20 février 1912, à 7 h. du matin, 24 h. après la mort.

Cadavre très émacié, récroquevillé sur lui-même.

Escharre sacrée assez étendue. Deux escharres trochantériennes plus petites.

Poumons. — Adhérences pleurales très intimes au niveau des deux sommets qui rendent l'extraction des poumons difficile. Les lobes supérieurs sont le siège de lésions disséminées de tuberculose, plus étendues à droite qu'à gauche. Tubercules caséeux et plusieurs cavernes ou carvernules. Congestion des bases. Pas de liquide dans les plèvres.

Cœur. — 155 gr., petit, gras ; nanisme cardio-vasculaire, le myocarde est pâle, dégénéré, friable. Pas d'endocardite, pas d'athérome. La lumière de l'aorte laisse à peine passer le petit doigt ; l'orifice aortique est étroit, rétréci. Péricarde pas épaissi.

Foie. — 1100 gr., aspect de dégénérescence graisseuse, vésicule biliaire distendue, sans calculs.

Rate. — 20 gr., déliquescente. Capsule épaissie.

Reins. — Rein droit 91 gr. Rein gauche 95 gr., sont pe-

tits, pâles. Capsule épaissie et adhérente. Les surrénales n'ont pas été prélevées.

Utérus et ovaires. — Sont tout petits. Ont été mis dans le formol ainsi qu'un fragment de la glande thyroïde et l'hypophyse entière. Celle-ci n'a pas son aspect habituel, et sa consistance est ferme.

Cerveau. — La calotte crânienne est épaissie, résistante ; la dure-mère peu épaissie n'adhère pas à la calotte.

Le liquide céphalo-rachidien est très abondant. Les vaisseaux ne sont pas atéromateux. Ectasie des ventricules latéraux, sur leur paroi correspondant au noyau caudé et optique des deux côtés, on note des granulations épendymaires, plus marquées au niveau du sillon qui sépare ces noyaux.

La consistance générale du cerveau est plutôt ferme ; mais si la substance blanche est dure, la substance grise corticale paraît molle (signe de Baillarger). La fermeté de la substance blanche sous-jacente est plus marquée dans les zones psycho-motrices. Les lobes frontaux sont manifestement atrophies.

Trainées opalescentes pie mériennes dans la région basilaire et la zone sylvienne. Quelques suffusions hémorragiques sous la pie-mère au niveau du 3^e frontale et dans la région temporo-occipitale des deux côtés.

Hémisphère gauche. — Poids : 428 gr. Atrophie du lobe frontale. On devine sous la pie-mère de nombreuses ulcérations corticales qui paraissent prédominer au niveau de la 3^e frontale et des circonvolutions temporales. L'hémisphère a été mis intact dans le formol, sans décortication.

Hémisphère droit. — Poids 400 gr.

La pie-mère est très opalescente : elle offre des trainées grises le long de la sylvienne. La décortication en est très laborieuse, même à la face interne où cette membrane n'est pas épaissie, mais où elle commence déjà à

adhérer ; elle s'épaissit de plus en plus à mesure qu'on s'avance vers la région sylvienne, et les adhérences deviennent plus marquées.

La décortication provoque des ulcérations de la substance grise, nombreuses et qui prédominent nettement dans les circonvolutions motrices et surtout dans les régions sensorielles.

Le cerveau n'a pas été débité en coupes macroscopiques.

Cervelet. — Manifestement atrophé avec pie-mère épaissie, opalescente.

Bulbe et protubérance. — Les olives bulbaires sont très fermes. Ependymite granuleuse généralisée sur tout le plancher du 4^e ventricule.

Poids total du cervelet, du bulbe et protubérance : 130 gr.

Moelle. — Extraction difficile en raison de déformations scoliotiques de la colonne vertébrale.

La méninge est épaissie, et la moelle, surtout dans la région dorsale, est très diffuse (traumatisme possible pendant l'autopsie).

Examen histologique. — Pour cet examen ont été prélevés des fragments du névraxe, traités par la méthode de l'hématéine-éosine, hématéine, Van Gieson, de Nisle, de Cajal, de Bilchowsky et de Weigert-Pal.

Lobule paracentral gauche. — La méninge épaissie et infiltrée de petites cellules rondes et les épais manchons cellulaires qui entourent les vaisseaux du parenchyme, permettent de porter le diagnostic de méningo-encéphalite subaiguë que confirme la constatation des figures de neurophagie avec augmentation des cellules satellites et prolifération de la névroglie.

Pied du F³ gauche. — Les lésions sont encore plus marquées, en particulier l'infiltration des petites cellules rondes dans le parenchyme.

Cunéus gauche. — Même aspect général.

Lobule paracentral droit. — Mordancé au Müller et traité par la méthode de Weigert, ses fragments montrent une raréfaction marquée des fibres nerveuses autour des vaisseaux et une diminution considérable de fibres tangentielles et une disparition totale du plexus d'Exner.

Pied du F³ droit. — Au Cajal et Bilchowsky, en contraste avec la relative conservation des nevro-fibrilles dendritiques, on remarque la désintégration granuleuse et la raréfaction des nevro-fibrilles périnucléaires dans un certain nombre des cellules pyramidales.

Observation inédite, due à l'obligeance de MM. Laignel-Lavastine et Dupuy

Résumé. Paralyse générale, débutant à l'âge de 20 ans par baisse progressive de la mémoire. Troubles somatiques prononcés. Troubles trophiques. Démence simple, sans délire. Cyto-diagnostic positif. Ictus apoplectiformes.

A l'autopsie on trouve des lésions de méningo-encéphalite et la sclérose prononcée du corps thyroïde.

Mesmer Berthe, âgée de 20 ans, entre à l'hôpital le 6 juillet 1905.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant, 42 ans. Mère bien portante, 39 ans $\frac{1}{2}$; a 5 enfants, dont 4 sont bien portants.

Antécédents personnels. — La malade est l'aînée de 5

enfants. Pas de convulsions. Pas de maladies graves dans l'enfance. A toujours été d'une nature un peu délicate.

Il y a 2 ans qu'elle a été traitée pour l'anémie. Peu à peu, en 2 mois, elle a perdu la mémoire (oubliait ses commissions, laissait sa bougie à la cave, etc....) On mettait toujours ces troubles sur le compte de l'anémie.

En somme, elle est malade depuis l'âge de 18 ans. Il y a 2 mois qu'elle ne parle plus du tout. Avait été à l'école jusqu'à 16 ans. Avait passé dans les premiers rangs, son certificat d'études, puis un premier examen pour être institutrice.

17 juillet 1905. — Facies niais et indifférent. Impossibilité d'obtenir aucune parole. Impossibilité de montrer la langue. Refuse d'ouvrir les yeux. On réussit cependant à constater une inégalité pupillaire $D > G$. Exagération des reflexes rotuliens.

18 juillet. — Examen somatique nul. Troubles trophiques de l'extrémité des doigts.

Même état mental ; mutisme absolu. Refuse de montrer la langue.

Reste immobile et contracturée dans son lit, la tête maintenue au-dessus de l'oreiller, les jambes raidies.

Par instants éclats de rire stupide.

20 juillet. — Pour la 2^e fois depuis son entrée, la malade a présenté un prolapsus du rectum, d'ailleurs facilement réductible.

Toujours même état mental. Indifférence. Niaiserie.

Tremblement intentionnel des mains. surtout à droite.

Peau des doigts dans la région périunguéale, très amincie, luisante. Extrémité osseuse des 3^{es} phalanges légèrement hypertrophiée.

Doigts exsangues, blancs.

17 octobre. — Pousse des cris d'effroi pendant la nuit. Ne parle pas.

20 octobre. — On lui présente une montre : elle rit en la regardant et essaie de la prendre.

Rire niais. Ne peut parler.

Sensibilité paraît conservée.

Tremblement des paupières.

25 octobre. — Reflexes rotuliens exagérés, plus marqué à droite. Reflexes du poignet non apparents. Pupille droite plus dilatée que pupille gauche. Exécute tous les mouvements avec la main gauche. La malade comprend ce qu'on lui dit et obéit aux ordres donnés.

Mouvements lents de rotation de la tête, le plus souvent latéralement, mais parfois de bas en haut.

Le tremblement des lèvres apparaît lorsqu'on parle à la malade et lorsqu'elle essaye de répondre. La malade semble s'intéresser à ce qui se passe autour d'elle et si elle ne répond pas, c'est parce qu'elle est dans l'impossibilité de le faire. Aux questions posées elle répond par gestes.

La sensibilité paraît conservée.

Main succulente. Doigts effilés à l'extrémité et amincis. Peau amincie et luisante.

6 novembre. — La malade descend seule de son lit. Elle se tient debout seule, quoique titubant légèrement. Elle peut marcher, sans être soutenue. Il y a un peu d'hésitation dans la démarche. Attitude un peu soudée.

Remonte seule dans son lit.

3 janvier 1906. — Depuis son entrée la malade gâte.

9 février. — A eu une crise la nuit : elle a été trouvée dans son lit rigide, la tête tournée à droite, de même que les yeux. Elle ne faisait aucun mouvement. La respiration était rapide. Cet état a duré sans modifications, de 11 h. $\frac{1}{2}$ du soir environ, jusqu'à 1 h. du matin.

Elle s'est réveillée sans cris et s'est bientôt endormie. Mais il y a eu une période très nette où la malade avait

repris ses sens, entre la crise et le sommeil consécutif. A la visite elle eut l'aspect semblable aux autres jours.

11 mars. — La malade présente ce matin une éruption hépétiforme couvrant toute la figure, le cou, les aisselles, remontant au-dessus du sein, en avant, en arrière de l'omoplate par derrière et formant comme un cercle autour des deux épaules.

Quelques placards disséminés au niveau des lombes.

Cette éruption ne paraît pas prurigineuse.

Température élevée : 39°6.

Pouls rapide. Langue saburrale.

On n'a rien trouvé qui puisse expliquer cette éruption.

2 juillet. — Le 29 juin la malade a eu des vomissements. La température était à 38°4. Elle avait quelques secousses dans les membres supérieurs. Elle avait de la déviation des globes oculaires en haut, la tête se penchant à gauche. Elle ne pouvait prendre aucune alimentation.

Elle est resté dans cet état pendant 2 jours (30 juin et 1^{er} juillet). Aujourd'hui elle va un peu mieux, elle semble plus éveillée. Elle boit 3 verres de lait dans la matinée.

5 octobre. — La malade est très affaiblie physiquement et intellectuellement. Elle ne comprend pas ce qu'on lui dit ; elle ne prend pas les objets qu'on lui présente.

Elle est plongée dans un mutisme absolu, ne faisant entendre qu'une petite plainte. De temps à autre elle a des cris aigus, comme en proie à une violente douleur.

Durant le temps qu'on l'interroge, elle secoue la tête soit de haut en bas, soit latéralement, mais ces mouvements n'impliquent, en aucune façon, une réponse mimique à nos questions ; ils sont purement automatiques. La tête de la malade est constamment tenue droite, perpendiculaire au plan du lit. Cette attitude n'est pas le fait ni d'une ankylose vertébrale ni d'une contracture des muscles du cou.

La main gauche est facilement manœuvrée par la malade qui la promène au-dessus du drap. On constate alors un tremblement intentionnel très marqué. Pas de tremblement au repos. La main droite est presque impotente (immobile, cachée sous la couverture).

Quand on saisit cette main, ou que la malade lui imprime un léger mouvement, on y remarque un tremblement très accusé des doigts de la main, et quelquefois même de tout le membre. Cette main droite est en plus le siège de petites secousses convulsives et au repos, de quelques mouvements athétosiformes.

La main droite est déviée à droite (main valga).

Troubles triphiques et vaso-moteur.

Les troubles trophiques existent aux 2 mains, plus accusés à la main droite.

La peau est très fine, luisante, lisse et polie au toucher, donnant l'impression d'une pâte très fine de porcelaine. On peut encore comparer cette sensation à celle d'une cicatrice toute fraîche. Alors que les doigts de la main gauche ont une chaleur à peu près normale, ceux de la main droite sont glacés.

Les doigts sont pointus à leur extrémité.

Disparition de la pulpe ; la peau est directement appliquée contre les plans profonds.

Amytrophie bilatérale des membres supérieurs plus accusée à droite.

Contour du bras (partie moyenne).

20 cm. $\frac{1}{2}$ à gauche.

19 cm. $\frac{1}{2}$ à droite.

Cette amytrophie est masquée par une couche adipeuse assez développée.

Sensibilité paraît normale.

Réflexes impossibles à rechercher en raison du tremblement et des secousses.

Inégalité pupillaire $D > G$. Contour irrégulier. Demi-opacité de la cornée (?)

Membres inférieurs pareils.

Tous deux non parésés.

Amaigrissement. L'amytrophie plus prononcée encore qu'aux membres supérieurs, masquée par de l'adipose.

Circonférence :

Cheville.....	19 cm.
Mollet.....	24 »
Cuisse 1/3 inf.....	29 »
— 1/4 sup.....	38 »

Pieds tombants, succulents, pseudo-cedémateux.

Les orteils sont moins effilés que les doigts.

Pas de troubles trophiques nets des ongles

Reflexes rotuliens exagérés.

Pas de trépidation. Tremblement en masse du membre.

Température le 5 octobre : normale.

10 octobre. — Température rectale 38°.

29 octobre. — Pousse fréquemment des cris pendant la nuit. Ce matin, elle pousse des gémissements et des petits cris, en tournant et dressant la tête, comme si elle voulait dire quelque chose. Elle venait d'uriner au lit, et lorsque cette constatation a été faite, elle cessa ses manifestations et ses appels.

11 novembre. — Phlyctènes remplis de liquide séreux au niveau du pied gauche et de la cheville droite (apparition spontanée).

15 décembre. — Ponction lombaire. Ecoulement assez rapide du liquide céphalo-rachidien, albumo-diagnostic et cyto-diagnostic positifs.

8 novembre 1907. — Reste couchée. Ne prononce que des sons incompréhensibles. Avance les lèvres quand on lui présente les aliments. Ne crie pas. Gâtisme.

7 avril 1908. — Ne fait rien par elle-même. Mange assez bien. Gâtisme. Ne prononce que des sons incompréhensibles. Reste étendue tout le jour dans son lit. Crie parfois.

7 novembre 1908. — Même état. Ne voit pas (?). Gâte. Par moment, elle a les yeux et le visage rouges et se met à pleurer.

Pas d'euphorie. Il faut la faire manger. Ne pousse plus de cris. Vie toute végétative. Aux appels, aux questions, elle ouvre la bouche.

La malade est morte le 18 août 1909, à 4 heures du soir.

Le formolage du cadavre est immédiatement pratiqué.

Autopsie pratiquée par M. Laignel-Lavastine, le 20 août, donne les résultats suivants :

Cerveau très petit (1.600 gr.).

Poumon, ni pneumonie, ni tuberculose.

Le droit pèse 375 gr. Le gauche 310 gr.

Le cœur (152 gr.) est normal. Le foie est de 650 gr. Les reins pèsent respectivement : le droit 105 gr. et le gauche 95 gr.

Les surrénales bien conservées, avec médullaire abondante, pèsent chacune 7 gr. Le pancréas ne pèse que 30 gr.

L'utérus est infantile. L'ensemble de l'utérus, des trompes et des ovaires pèse 23 gr.

Le corps thyroïde est extrêmement petit. Le volume normal de la parathyroïde supérieure droite contraste avec l'atrophie si marquée du corps thyroïde.

Il existe des petits kystes dans la glande pinéale.

Examen histologique. — Nous ne relevons ici que quelques-uns des points de cet examen qui seront publiés ultérieurement.

L'étude histologique du névraxe confirme pleinement le diagnostic de paralysie générale par la constatation, d'une part, d'une infiltration marquée des méninges et du cortex par des petites cellules rondes et d'autre part,

de la diminution des fibres tangentiellles et la disparition par place du plexus d'Exner. Les lésions viscérales de beaucoup la plus importante est la cirrhose atrophique du corps thyroïde.

Les vésicules colloïdes sont encerclés dans les anneaux de sclérose adulte, formé des fibres collagènes, superbement colorées en rouge par le Van-Gieson Contrastant avec cette lésion thyroïdienne, est remarquée l'intégrité de la parathyroïde supérieure droite qui présente entre les vésicules adipeuses, assez nombreuses, des boyaux glandulaires normaux, formés des cellules acineuses à protoplasma normal, au milieu duquel on remarque quelques cellules éosinophiles volumineuses.

Observation inédite due à l'obligeance de M. Laignel-Lavastine

Résumé. — Paralyse générale juvénile chez un garçon de 20 ans. Infantilisme ; puérilisme. Troubles somatiques habituels. Troubles psychiques pas très prononcés. Attaque épileptiforme. Albumo et cyto-diagnostic positifs.

Autopsie. — Lésions de méningo-encéphalite.

Berthelon, âgé de 20 ans, entre à l'asile le 19 juin 1906.

Antécédents héréditaires. — Père, sergent de ville, mort à 59 ans. Mère alcoolique (ivresses fréquentes), faisant boire de l'absinthe à son enfant. Divorce dû à son alcoolisme. Morte à la Pitié d'accidents alcooliques. Tante internée.

Antécédents personnels. — A 5 ans, convulsions dues à l'ingestion d'absinthe. A l'école est resté quelques mois seulement. Fugues pour échapper aux violences maternelles. Berger à Bourbonne. Est resté quelque temps à Paris chez son tuteur, par qui il était envoyé chez des parents à Jura, mais il n'a même pas pu garder les vaches (il s'endormait). Enfin, il a été envoyé à Paris, pour y être placé.

21 juin 1906. — A l'examen : Aspect maussade, somnolent, infantile. Il ne se rend pas compte qu'il est en face d'un médecin et s'étonne quand on le lui dit (il ne se croit pas malade). Son langage est à peu près correct, voix nasonnée, aiguë, traînante.

Physiquement. — Le système pileux presque pas développé (rien au pubis). Les deux testicules sont descendus dans le scrotum, les anneaux sont larges. La verge est très petite.

Pas de réflexes patellaires.

Le malade a bien dormi cette nuit, mais cependant s'endort presque entre deux questions.

30 octobre 1907. — Le malade se présente avec l'aspect d'un enfant de 12 à 14 ans.

Sa tenue est un peu débraillée et sale ; ses pantalons mal accrochés ; le visage et les mains un peu malpropres.

La taille est petite, 1 m. 46 exactement, ce qui constitue du nanisme étant donné l'âge du malade, 21 ans.

Ce nanisme se manifeste en outre par l'expression enfantine du visage, son aspect glabre, le ton de la voix, le rire puérile du malade.

La voix, en effet, présente un accent chantant et un peu plaintif, comme celle d'un enfant. Le rire s'accompagne de bruits gutturaux.

Ce nanisme ne s'accompagne pas de malformations grossières. L'ensemble du corps présente au contraire une proportion normale dans tous ses segments et ceux-ci sont

tous, mais au même degré, comme arrêtés dans leur développement.

Les tissus ne présentent pas d'infiltration apparente, ni de pâleur spéciale qui puisse dès l'abord faire penser à du myxœdème.

Très légère asymétrie faciale, à peine appréciable. Le côté gauche du visage paraît un peu moins développé. Inégalité pupillaire ; les deux pupilles sont en mydriase, mais le gauche paraît un peu plus grand que le droit.

La voûte palatine en ogive étroite.

En somme, le visage ne présente que peu de stigmates de dégénérescence et ne traduit pas d'emblée, tant que le malade n'a pas causé et parlé, l'état de débilité du sujet.

Les seins sont relativement marqués.

Le malade est un peu gros ; le ventre proéminent.

Les organes génitaux sont moins développés que ceux d'un homme de 21 ans, mais ils sont proportionnés à l'ensemble du corps.

Du côté de la motilité, on n'observe pas d'agénésie manifeste. Les réflexes patellaires sont faibles. Pas de Babinsky. La force musculaire paraît égale des deux côtés. La démarche est normale. On observe seulement un tremblement assez accentué de la langue et des muscles péri-buccaux dès qu'on fait tirer la langue au malade. Il y a aussi un tremblement marqué des doigts. L'articulation des mots est troublée : il y a des syllabes, les unes scandées, les autres comme explosées, qui donnent un rythme tout spécial au langage.

20 janvier 1908. — Etat mental : mémoire semble fixer actuellement assez exactement les souvenirs récents. Le malade sait ce qu'il a fait la veille, en quel mois il est venu, l'adresse de sa tante, etc. Mais les souvenirs sur les diverses périodes de sa vie, de 10 à 20 ans, paraissent mal groupés, comme si à ce moment les facultés du souvenir chez lui étaient à peine ébauchées.

Depuis qu'il est à l'asile, il a appris un peu à compter ; il répond parfois correctement sur la table de multiplication, mais comme par suite d'un mécanisme tout monté, car l'instant après il fait une erreur énorme. Il n'a pas assez de critique pour s'apercevoir de sa faute.

L'attention est assez facile à fixer ; il suit et comprend bien les questions. Il y fait des réponses simples ou pauvres, mais répondant toujours à la question posée.

L'instruction rudimentaire qu'il possède, il l'a acquise à l'asile. Il sait compter jusqu'à 100 et peut faire difficilement des additions très simples. Notions élémentaires de géographie ; de même pour l'histoire.

Il est gai, l'air heureux ; rit volontiers quand on lui parle. Se trouve heureux à l'asile, toutefois voudrait retourner dans le Jura, car « il irait dans le bois ».

Il est calme, pas de colère. Ne pousse jamais de cris ; ne pleure pas. Se montre docile. L'affectivité est très développée (il a une grande affection pour le paralytique général, qui lui a appris à lire).

Ce qui est surtout à noter dans l'état mental de B..., c'est le puérilisme qui est dans le fond comme dans la forme de tout ce qu'il dit. L'expression enfantine n'est pas seulement dans le choix des mots et dans la façon de les prononcer, mais aussi dans les préoccupations traduites qui sont de celles d'un enfant de 10 à 12 ans, au plus.

31 janvier. — 1^{re} ponction lombaire. Albumo et cyto-diagnostic positifs. Gros éléments.

25 février. — 2^e ponction lombaire : hypertension du liquide céphalo-rachidien. Albumo et cyto-diagnostic positifs. Toujours de gros éléments en grande quantité.

20 mars. — Légère inégalité pupillaire G. < D. Pupilles très paresseuses. Etat mydriastique prononcé. Gros tremblement de la langue. Secousses fibrillaires des muscles péri-buccaux accentuées. Tremblement marqué des mains.

Gros embarras de la parole.

Equilibre instable ; peut rester debout les yeux fermés, mais à condition de reposer sur les deux pieds ; sur un seul pied il chancelle, oscille et tomberait.

Réflexes rotuliens presque complètement abolis. De même pour les achilléens. Pas de Babinski.

15 janvier 1909. — Faiblesse générale, le malade urine, dans son pantalon (alité).

3 février. — Attaque épileptiforme à 5 h. 30 du matin.

La mort survient le 25 avril 1909. Le cadavre fut formolé peu après. L'autopsie, pratiquée le 26 avril, par M. Laignel-Lavastine, a fourni les constatations suivantes :

L'encéphale, du poids de 912 gr., présente un œdème méningé de sa moitié inférieure.

Les poumons, pesant, le droit 495 gr. et le gauche 420 gr., présentent la congestion bi-latérale de leurs lobes inférieures.

Les ganglions trachéo-bronchiques sont calcifiés. Le péricarde est normal. Le cœur très petit, à valvule mitrale épaissie, pèse 165 gr.

L'aorte, non athéromateuse, ne laisse passer qu'un doigt dans sa lumière.

Les reins, pesant, le droit 145 et le gauche 105 gr., sont très congestionnés, mais leur capsule n'est pas adhérente.

Le pancréas pèse 90 gr.

La rate 130 gr.

La surrénale droite 8 gr.

La surrénale gauche 7 gr.

Les testicules pèsent respectivement chacun 8 gr.

Le corps thyroïde pèse 21 gr.

Examen histologique a porté sur diverses régions du névraxe et les principales glandes. Il sera publié ultérieurement dans ses détails.

Il suffit que nous notions ici qu'il a confirmé pleinement le diagnostic de paralysie générale juvénile avec in-

fantilisme, porté pendant la vie par la constatation d'inflammation méningo-vasculaire avec infiltration des petites cellules rondes de l'écorce cérébrale, la raréfaction des fibres tangentielles du cortex et la sclérose atrophique du corps thyroïde.

Observation personnelle dont la première moitié a été publiée par M. Lévi-Valensi. (Encéphale, mars 1912)

Antécédents. — L... (Rémy), 21 ans. Les parents sont en bonne santé, le père n'est pas buveur.

La syphilis n'a pu être retrouvée d'une façon certaine dans les antécédents ; cependant, la mère eut deux fausses-couches sur dix grossesses, dont une gemellaire.

Notre malade est le cinquième ; il est né prématurément (7^e mois) et a eu des convulsions à l'âge de 6 semaines. L'enfant a été normal jusqu'à l'âge de 13 ans. La mère nous dit qu'il était « gros et rose », qu'il était assez bon écolier, bien qu'enclin à la paresse.

A 13 ans, son développement physique parut s'arrêter ; il ne grandit plus, se mit à maigrir, ses traits, progressivement, se déformaient.

En même temps, son caractère se modifiait ; il devenait irascible, n'apprenait plus à l'école, ses parents trouvaient « qu'il devenait plus bête » ; il fait des fugues de plusieurs jours. On remarqua qu'il riait et pleurait sans motifs.

Cet état démentiel s'accrut progressivement ; le malade se perdit dans la rue, il ne fut bientôt plus capable de faire les commissions les plus simples, sa mémoire ayant

presque complètement sombré. Les troubles de la parole survinrent il y a quatre ans ; enfin, depuis 2 ans, le malade a des crises spastiques répétées.

Il fut conduit, en août 1910, dans le service de notre maître, M. le professeur Gilbert Ballet ; nous avons pu depuis constater une évolution rapide de l'état démentiel.

Etat actuel. — Facies ridé, glabre, aspect vieillot, oreilles décollées. Teint jaunâtre, terne.

Taille. — 1 m. 42.

Poils. — Rares aux aisselles, sourcils peu fournis, pubis normal.

Testicules. — Petits, mais développement qui surprend, étant donné l'infantilisme général. Pas d'onanisme.

Corps thyroïde. — Paraît plus développé. Pas de stigmates osseux, de syphilis héréditaire.

Habitus. — Le malade demeure constamment couché en chien de fusil ; il met habituellement son pied gauche dans ses mains ; ses yeux clignent constamment. Il a tout à fait l'aspect simiesque.

Motilité. — La marche est possible, mais le malade s'y refuse.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés ; Babinski est positif des deux côtés. Mais il n'y a ni paralysie, ni contracture, ni même simple raideur.

Sensibilité. — Paraît normale.

Yeux. — Signe d'Argyll bi-latéral.

Etat mental. — La démence, très avancée, ne permet pas un examen précis. Le malade demeure couché, souvent caché dans ses draps ; il oppose une résistance hostile à toutes les investigations, criant et pleurant lorsqu'on l'approche. Il ne répond à aucune question, mais de temps en temps à une phrase qu'il prononce sur un ton pleurard, par exemple : « Maman va venir », « Je veux des boutons ».

Lorsque sa mère vient le voir, il la reconnaît ; mais

après avoir gloutonnement dévoré les friandises qu'elle lui apporte, il ne fait plus attention à elle ; il est incapable de manger seul ; gâtisme.

Parole. — Dysarthrie avec tremblement de la langue.

Liquide céphalo-rachidien. — Albumine moyenne. Lymphocytose moyenne (30 éléments par millimètre cube à la cellule de Nageotte). Réaction de Wassermann positive.

Radiographie. — Arrêt manifeste de l'ossification. Les phalangettes sont soudées, les phalangines et les phalanges ne le sont pas ; il en est de même des métacarpiens, à l'exception du premier dont l'ossification est presque terminée. Les extrémités radiale et cubitale ne sont pas soudées.

Par comparaison avec les radiographies des mains normales, on voit que l'ossification du malade correspond approximativement à celle d'un enfant de 15 ans.

Depuis que nous avons pu suivre le petit malade dans le service de M. le professeur Gilbert Ballet, que nous remercions de nous avoir ouvert les portes de son service, nous constatons que l'état intellectuel ne s'est pas aggravé ; le malade cause difficilement avec nous, mais nous reconnaît et nous dit bonjour et répond à quelques questions faciles ; dit son âge, qu'il aime sa mère ; sait reconnaître quelques objets que nous lui montrons (crayon, images). Mais il ne sait plus lire, ni écrire.

Il reste indifférent dans son lit, étant pris, toutefois, de crises subites de colère.

Les signes physiques évoluent en s'aggravant ; le malade maigrit ; depuis son entrée dans le service il est gâteux. Les réflexes tendineux sont exagérés. Les pupilles sont inégales et ne réagissent pas à la lumière.

Le malade peut se tenir debout et marcher. Il n'a pas de tremblement ; la sensibilité est conservée.

Résumé Clinique

Des observations que nous venons de citer, il ressort que, généralement, la paralysie juvénile présente une grande analogie avec celle de l'adulte. C'est un malade, dont l'âge varie de 13 à 22 ans, qui jusque là était normal au point de vue physique et mental et qui attire l'attention de son entourage par le changement de son caractère et l'affaiblissement de ses facultés intellectuelles. Dans certains cas, beaucoup plus rares (cas de Legrain), le sujet était déjà un petit arriéré. Le changement du caractère qu'on observe le plus souvent est une tendance marquée aux colères, à l'irritabilité ; en même temps il commence à fuir ses camarades et recherche l'isolement. Quelques-uns de ces malades commettent même des actes délictueux, tel que le vol, qu'ils n'auraient pas pu commettre auparavant. En même temps, à l'école, il ne peut plus avoir une attention suffisante pour suivre les leçons et y présente une baisse notable de la mémoire. Si l'enfant est placé en apprentissage, il ne remplit plus avec la même exactitude les devoirs qu'on attend de lui et on est bientôt obligé de le renvoyer à ses parents.

D'autres fois, c'est par des différents ictus que se fait le début, ou bien par des signes physiques, tels que troubles de la démarche, qui devient incertaine. On s'aperçoit aussi que l'enfant commence à bredouiller et en parlant sa langue et ses lèvres sont animées d'un tremblement.

A la période d'état, les signes physiques et psychiques ont beaucoup de ressemblance avec le tableau clinique de paralysie générale de l'adulte. Les troubles intellectuels évoluent sous la forme d'un affaiblissement progressif de toutes les facultés, allant vers la démence complète. Ici apparaît la différence avec la paralysie générale de l'adulte. Tandis que chez ce dernier le délire sous toutes ces formes est constant, chez l'enfant il n'existe pour ainsi dire pas et ce n'est que dans quelques cas exceptionnels qu'on note quelques idées délirantes (de grandeur, de persécution, de jalousie). Mais les idées de grandeur de ces petits paralytiques généraux diffèrent de beaucoup de celles de l'adulte. Ce sont « de petites idées de grandeur » généralement proportionnelles au psychisme de l'enfant. C'est pour cela qu'il est difficile parfois de les distinguer de la satisfaction qui accompagne si souvent l'état démentiel du malade.

Les troubles sensoriels sont très rares, cependant on note quelques hallucinations visuelles et auditives.

L'émotivité, chez les malades, est très souvent exagérée. Ils passent facilement d'un accès de lar-

mes à un accès de rire. Quant aux signes physiques, c'est encore le même tableau que chez l'adulte, avec cette différence que tous les signes sont plus prononcés et que le début se fait plus souvent que chez l'adulte par des signes physiques.

C'est ainsi que chez l'enfant le début se fait très souvent par des divers ictus. Tantôt ce sont des attaques congestives avec ou sans perte de connaissance, tantôt ce sont de vraies crises épileptiformes.

Ces attaques s'accompagnent d'affaiblissement mental et de parésie, le plus souvent passagères. Avec chaque nouvel ictus, la maladie fait des progrès, et souvent on voit apparaître des contractures persistantes. Les réflexes sont d'habitude exagérés, quelquefois normaux ou abolis.

Le tremblement est plus ou moins intense ; il existe parfois des mouvements choréiformes et athetiformes.

La démarche est profondément troublée, elle est hésitante, les malades s'avancent à petits pas, les jambes écartées.

Aux membres supérieurs, c'est surtout la maladresse des mains qui est à noter.

L'embarras de la parole est constant. La parole devient bredouillée, saccadée, traînante.

Du côté des yeux on peut noter l'inégalité pupillaire, le signe d'Argyll, parfois du nystagmus et du strabisme. Dans quelques cas on a même vu de l'amaurose.

A côté de cette forme de paralysie générale juvén-

nile, qui est en somme, très analogue à celle de l'adulte, il faut noter l'existence d'une autre forme très fréquente, qui s'accompagne d'infantilisme, souvent très prononcé.

L'enfant s'arrête dans son développement, dès le début de la maladie. La croissance s'arrête, les signes de la puberté n'apparaissent pas. Le corps reste glabre, les organes génitaux ne se développent pas. Chez la fille les seins restent rudimentaires, les règles n'apparaissent pas, ou se suppriment. Le traitement par de l'extrait thyroïdien dans un cas de M. Joffroy a produit un accroissement de la taille de l'enfant, sans réagir sur les autres signes, c'est ce qui prouve bien que l'infantilisme n'est pas dû à la paralysie générale, mais que ce sont là deux affections différentes, mais produites par le même agent : la syphilis héréditaire ou acquise dans le bas âge (cas de Apert).

L'évolution est plus lente que chez l'adulte, la moyenne est de 4 à 5 ans. On note quelquefois des légères rémissions après un traitement intensif, mais la rechute ne manque jamais avec aggravation notable.

La fin habituelle se fait dans la cachexie, si une maladie intercurrente ne vient pas enlever avant le petit malade.

Résumé Anatomo-Pathologiques

Nous étudierons successivement les lésions constatables sur la table d'autopsie et celles que révèle le microscope.

Les lésions sont, en somme, les mêmes que celles qu'on rencontre chez l'adulte, lésions de méningo-encéphalite subaiguë ou chronique. La première chose qu'on constate, en pratiquant l'autopsie, est l'épaississement des os du crâne qui est fréquent.

Le liquide céphalo-rachidien est plus abondant que normalement. La dure-mère est épaissie et adhérente à la calotte crânienne, souvent fortement vascularisée. On constate quelquefois aussi des petites hémorragies.

La pie-mère est opalescente, épaisse, adhérente au cortex et quand on essaie de l'enlever, cette décortication se fait avec difficulté, en certains points, la surface cérébrale se déchire et simule des ulcérations.

Le poids du cerveau est inférieur à la normale ; les circonvolutions sont atrophiées surtout au niveau des lobes frontaux.

On constate une dilatation des cavités ventricu-

lares. Le 4^e ventricule présente une surface inégale, granuleuse au toucher.

Dans quelques cas on constate un foyer de ramollissement cérébral.

Des gommes syphilitiques peuvent coexister avec ces différentes lésions.

Les artères de la base sont le plus souvent intactes, quelquefois il y a des lésions d'endarterite.

Les lésions microscopiques sont également les mêmes que celles de l'adulte. Les couches corticales sont frappées de la périphérie vers la profondeur.

Les méninges sont infiltrées par des cellules rondes et présentent de la néoformation vasculaire.

Les vaisseaux du cortex sont dilatés et entourés d'un manchon de cellules rondes et de leucocytes.

Dans un certain nombre de cas on a relevé la disparition des cellules nerveuses de la couche superficielle.

En règle générale les cellules pyramidales sont déformées ; les granulations chromophiles déformées, parfois elles ont même complètement disparu. Les fibres nerveuses sont très atrophiées. Il y a une prolifération névroglie intense. Au cervelet on constate les mêmes lésions. A la moelle — lésions de méningo-myélite.

Pathogénie.

Les premiers auteurs qui étudièrent la paralysie générale juvénile, admirèrent l'hypothèse de l'origine syphilitique de l'affection. Actuellement il est à peu près universellement admis que cette affection est l'apanage de la syphilis très rarement acquise dans le bas âge, qui serait un accident dû à une nourrice spécifique ou à l'entourage de l'enfant, ou beaucoup plus souvent c'est une syphilis héréditaire.

En effet, on retrouve très souvent dans les antécédents du petit malade un proche parent, père ou mère ayant été atteint de syphilis. Dans les cas où on ne trouve rien à la première génération, il importera de ne pas écarter d'emblée l'origine spécifique de l'affection. En effet, on sait fort bien que la syphilis peut évoluer en sautant une génération et que d'autre part, il y a environ 3 % de syphilis méconnue.

Il est du reste de règle de trouver chez ces malades des stigmates d'hérédo-syphilis qui sont une preuve de plus pour le diagnostic.

En effet, dans la plupart de nos observations nous

relevons souvent des malformations dentaires, une voûte palatine ogivale, parfois des exostoses (cas de Bjeljakow). Les éruptions cutanées peuvent coexister.

A la naissance l'enfant arrivant à terme ou avant terme, présente des signes non douteux de syphilis ; il est malingre, chétif, a un aspect vieillot avec du pemphigus ou du coryza.

Quand on ne trouve rien du côté de l'enfant, il faudrait interroger avec soin les parents et c'est ainsi qu'on pourrait apprendre que la mère a eu une ou plusieurs fausses couches, ou des enfants mort-nés, ou morts de convulsions. Dans ces dernières années, depuis la découverte et l'application par Wassermann de la méthode de déviation du complément à la syphilis, il n'est pas rare de trouver une réaction positive chez ces malades. Il importera de dire qu'une réaction négative ne devra nullement écarter l'origine spécifique. La ponction lombaire nous donne une lymphocytose plus ou moins abondante et de l'albuminurie.

Conclusions

De ces différentes considérations, nous pouvons relever et mettre en lumière différents points.

1° Que la paralysie générale juvénile, depuis qu'on sait la dépister est plus fréquente qu'on ne le croyait, les observations se multipliant chaque année.

2° Que la paralysie générale juvénile a avec celle de l'adulte une grande analogie, n'en différant que par des phénomènes psychiques en rapport avec le développement intellectuel du sujet.

3° Que, dans un très grand nombre de cas, la paralysie générale juvénile s'accompagne d'infantilisme, dû à des lésions du corps thyroïde et qui a été amélioré dans un cas de M. Joffroy par de l'extrait du corps thyroïde.

4° Que la paralysie générale juvénile est d'origine syphilitique ; les preuves en étaient fournies par la clinique et le laboratoire.

5° Que la précocité de la paralysie générale juvénile paraît être fonction de l'infection syphilitique héréditaire ou acquise dans les premières années de la vie.

Cette hypothèse vérifiée dans un grand nombre de cas, explique l'association fréquente de la paralysie générale et de l'infantilisme, le corps thyroïde de même que le cerveau étant touché par cette infection.

Vu, le Président de Thèse :

GILBERT BALLET.

Vu, le Doyen :

LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer,

Le Vice-Recteur de l'Université de Paris :

LIARD.

Bibliographie

- APERT, LÉVY-FRAENKEL et MÉNARD. — Tabes et paralysie générale juvénile par syphilis acquise. Tabes de la mère. Tabes et paralysie du père (*Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, nov 1907).
- BABONNEIX. — Les idées de grandeur dans la paralysie générale du jeune âge (*Rev. mensuelle des maladies de l'enfance*, mars 1906).
- BALLET. — Leçon clin. faite en 1891, publiée par Régis in *Arch. Clin. de Bordeaux*, août 1892.
- BIELJAKOFF — *Wiestnik psych. i nevropat.* VII, 2, 1890 (Russe).
- BOURNEVILLE et CH. RICHEL FILS. — *La Clinique*, 11 déc. 1908.
- BRIAND et BRISSOT. — Soc. Clin. de Méd. mentale de Paris, juillet 1909.
- BRISAUD et GY. — Soc. de Psych. de Paris (*in Rev. Neurol.*, janvier 1909).
- CARRIER et CARLE. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Toulouse, 1897, p. 651.
- CESTAN et COMBÉLÉRON — *Toulouse Médical*, 1905.
- CHARCOT et DUTIL — *Arch. de Neurologie*, mars 1892.
- CHARCOT. — Par. gén. chez l'adolescent. *Mercredi Méd.*, 1892.
- CLAUDE et LÉVI-VALENSI — Soc. de Psych. de Paris, *in Rev. Neur.*, juillet 1908.
- CLAUDE et TOUCHARD. — Soc. de Psych. de Paris, *in Rev. Neur.*, juin 1909.
- COLIN — Soc. Clin. de Méd. mentale, 20 juillet 1908.
- COM ÉMALE — Congrès de Méd. ment., Lyon 1891
- DELMAS. — *Thèse de Bordeaux*, 1899.
- DEWAY. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Limoges, 1902.
- FIRPI. — *Thèse de Paris*, 1906.
- FOURNIER. — *Bull. de l'Académie de Méd.*, janvier 1895.
- GARNIER. — Congrès des Aliénistes et Neurol., Toulouse, 1897.
- M^{lle} GIRY. — *Ann. Méd. Psychol.*, 1904, p. 268.
- HALBERSTADT et ARSIMOLES. — *Ann. Méd. Psychol.*, 1910.
- IDRAC. — *Thèse de Toulouse*, 1906.
- INGELRANS. — L'hérédo-Syph. du syst. Nerv. *Gaz. des Hôp.*, 1904.
- JOFFROY. — *Encéphale*, juillet 1908.
- JOFFROY. — *Revue de Psych.*, 1898
- JOFFROY et RABAUD. — *Arch. de Nevrol.*, juillet 1898.

- LALANNE. — Congrès des Aliénistes et Neurologistes. Bruxelles, 1903.
- LEGRAIN. — *Ann. de la Policlinique de Paris*, 1893.
- LEROUY. — *Journal de Neurologie de Bruxelles*, 1911.
- LOUVRIER. — *Thèse de Paris*, 1907.
- MARCHAND. — Soc. Anat. de Paris, 1902.
- MARCHAND. — Soc. Clin. de méd. mentale de Paris, juin 1909.
- MARCHAND et LEURIDAN. — *Écho Médical du Nord*, 27 juillet 1902.
- MARCHAND et NOUET. — Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1908.
- MARCHAND et VURPAS. — Soc. Méd. psychol., 28 janv. 1901.
- MARIE. — Soc. Clin. de Méd. mentale de Paris, janvier et mars 1909.
- MENDELSON. — *Rousski Wratch*, 1908, n° 48 (en russe).
- MONDOR. — Soc. de Psych. de Paris, in *Revue Neurol.*, 1909.
- MOUSSOUS. — *Gaz. hebdomadaire des Sciences méd. de Bordeaux*, 1906.
- PACTET. — Soc. Clin. de Méd. mentale, 1909.
- RAYMOND. — *Semaine Médicale*, 1900, p. 489.
- RAYMOND. — *L'Indépendance Méd.*, 1898, n° 31.
- RÉGIS. — Soc. de Méd. de Bordeaux, 23 février 1883.
- RÉGIS. — Soc. de Méd. de Bordeaux, 8 mai 1885 Encéphale.
- RÉGIS. — Soc. de Méd. et Chir. de Bordeaux, 5 décembre 1894.
- RÉGIS. — Acad. de Méd. 20 Mai 1895
- RÉGIS. — *Ann. Méd. Psychol.*, 1898, vol. I.
- RÉGIS et ANGLADE. — *Gaz. hebdom. des Sciences méd.*, Bordeaux, 1906.
- RÉGIS. — Encéphale, 10 février 1909.
- RÉMOND et CHEVALIER-LAVAURE. — *Progrès méd.*, 8 mai 1909.
- REZET MANIÈRE. — *Ann. Méd. Psych.*, 1883, vol. II.
- H. MAURICE. — *Thèse de Paris*, 1896.
- SAPORITO. — *Ann. Méd. Psych.*, 1898, vol. II.
- SOLLIER. — *Ann. Méd. Psych.*, 1898, vol. I.
- THIRY. — *Thèse de Nancy*, 1898.
- TOULOUSE. — *Gaz. des Hôp.*, 24 août 1893.
- TOULOUSE et MARCHAND. — Soc. Méd. des Hôp., 23 juin 1899.
- TOULOUSE et MARCHAND. — *Ann. méd. psych.*, 1901, vol. II.
- VRAIN. — *Thèse de Paris*, 1887.
- URECHIA et PARHON. — *Journal de Neurologie de Bruxelles*, 1911, p. 401-II.
-